

Martin & Pierre Perrin

Martin Perrin

EXTRAIT

DE

La Pratique Dermatologique

TOME IV

Harmonie des deux sexes

Perrin

L. PERRIN

SARCOMES

MASSON et C^{ie}, ÉDITEURS

120, BOULEVARD SAINT-GERMAIN.

LA

PRATIQUE DERMATOLOGIQUE

TRAITÉ DE DERMATOLOGIE APPLIQUÉE

Publié sous la direction de MM.

ERNEST BESNIER | L. BROCC

L. JACQUET

PAR MM.

AUDRY, BALZER, BARBE, BAROZZI, BARTHÉLEMY, BÉNARD
ERNEST BESNIER, BODIN, BROCC, DE BRUN, DU CASTEL, A. CASTEX
COURTOIS-SUFFIT, J. DARIER, DÉHU, DOMINICI, W. DUBREUILH, HUDELO
L. JACQUET, JEANSELME, J.-B. LAFFITTE, LENGLET, LEREDDE
MERKLEN, PERRIN, RAYNAUD, RIST, SABOURAUD, MARCEL SÉE,
GEORGES THIBIÈRE, TRÉMOIÈRES, VEYRIÈRES

*4 volumes grand in-8°, richement cartonnés, formant ensemble 3870 pages,
illustrés de 823 figures en noir et de 89 planches en couleurs. 150 fr.*

TOME PREMIER

1 vol. grand in-8° de 960 pages avec 230 figures en noir et 24 planches en couleurs,
richement cartonné toile. 36 fr.

ANATOMIE ET PHYSIOLOGIE DE LA PEAU

PATHOLOGIE GÉNÉRALE DE LA PEAU

SYMPTOMATOLOGIE GÉNÉRALE DES DERMATOSES — ACANTHOSIS NIGRICANS

ACNÉS — ACTINOMYCOSE — ADÉNOMES — ALOPÉCIES

ANESTHÉSIE LOCALE — BALANITES — BOUTON D'ORIENT — BRÛLURES

CHARBON — CLASSIFICATIONS DERMATOLOGIQUES

DERMATITES POLYMORPHES DOULOUREUSES — DERMATOPHYTES

DERMATOZOAIRES — DERMITES INFANTILES SIMPLES — ECTHYMA

Voir la suite page 3 de la couverture.

SARCOMES.

Par L. PERRIN

SARCOMES

Étym. : de Σάρξ, chair, tumeur charnue.

I

GÉNÉRALITÉS

Les sarcomes sont des tumeurs formées de cellules conjonctives embryonnaires, ou plus simplement « des tumeurs conjonctives embryonnaires ».

Avant d'aborder l'étude de la sarcomatose cutanée, nous croyons utile d'indiquer sommairement les différentes phases par lesquelles a passé et passe encore l'histoire du sarcome, au point de vue général.

On a confondu longtemps sous ce terme une foule de productions dissimilables; on a ensuite péniblement constitué un groupe morbide des plus confus, en y faisant rentrer presque toutes les tumeurs malignes qui ne contenaient pas des éléments épithéliaux. Sous l'influence des travaux micrographiques modernes, la classe des sarcomes a été ensuite démembrée en en séparant les gliomes (névromes), les psammomes (endothéliomes), les productions actinomycosiques; elle paraît destinée à être profondément remaniée le jour où la nature microbienne des sarcomes pourra être démontrée. Cette hypothèse peut être surtout soutenue pour la sarcomatose cutanée: le sarcome primitif généralisé mélanique ou non mélanique, avec ses productions morbides pouvant s'affaïsser et disparaître, ne semble pas, en effet, rentrer dans le cadre général des tumeurs dont le caractère fondamental est de persister et de s'accroître; il éveille plutôt l'idée d'une *maladie infectieuse*, autant par son début que par son aspect, son évolution, sa constitution histologique.

Quoi qu'il en soit, à l'heure actuelle, nous devons dans un livre classique adopter les vues de Cornil et Ranvier ⁽¹⁾ qui définissent ainsi les sarcomes : « des tumeurs constituées par du tissu embryonnaire pur ou subissant une des premières modifications qu'il présente pour devenir du tissu adulte. »

Lancereaux ⁽²⁾ exprime la même opinion en disant que le sarcome est un fibrome embryonnaire.

Pour Rindfleisch ⁽³⁾, le sarcome comprend le fibrome adulte; pour lui le

⁽¹⁾ CORNIL et RANVIER, *Manuel d'hist. pathol.*, 1881.

⁽²⁾ LANCEREAUX, *Anat. pathol.*

⁽³⁾ RINDFLEISCH, *Hist. path.*, 1873.

sarcome est une tumeur de nature conjonctive : dans cette tumeur, le tissu conjonctif peut être tout à fait embryonnaire, c'est-à-dire formé par des cellules rondes, on aura le sarcome globo-cellulaire ; le tissu conjonctif peut avoir reçu une ébauche d'organisation : il est alors représenté par des cellules fusiformes et on a le sarcome fuso-cellulaire ; enfin le tissu conjonctif peut être adulte, on a le sarcome fibreux qui est notre fibrome. C'est là une idée que nous ne pouvons accepter, le fibrome est trop différent du sarcome, surtout au point de vue clinique, pour qu'on puisse le considérer comme une forme de sarcome.

Tous les auteurs ne considèrent pas le sarcome comme une tumeur conjonctive embryonnaire. Bard ⁽¹⁾ pense qu'on confond sous ce nom toutes les tumeurs embryonnaires, par conséquent des néoplasmes en réalité très différents. Dans la classification de Bard, le groupe des sarcomes est démembré, les sarcomes se trouvent répartis dans les autres classes de tumeurs dont ils constituent la variété embryonnaire. Les sarcomes des auteurs classiques deviennent pour Bard des ostéomes embryonnaires, des myomes embryonnaires, des épithéliomes embryonnaires.

Pilliet ⁽²⁾ a émis une opinion différente. Pour lui, les sarcomes ne sont pas des tumeurs conjonctives, ce sont des tumeurs vasculaires, c'est-à-dire qu'elles sont constituées tout entières par un tissu formateur de vaisseaux. Leur type serait non pas le tissu conjonctif embryonnaire, mais le tissu angioplastique, il faut donc rattacher les sarcomes aux angiomes. Loin d'être des tumeurs de la même famille, le sarcome et le fibrome sont pour Pilliet deux tumeurs complètement différentes. Le sarcome étant formé de tissu angioplastique, quand ses éléments arrivent à l'état adulte, ils forment non pas du tissu fibreux, mais des vaisseaux. Le sarcome télangiectasique serait ainsi un état plus avancé du sarcome dont les formes, tout à fait adultes, seraient représentées par l'angiome et même par l'anévrysme cirsoïde.

Une remarque digne d'intérêt est la suivante : on retrouve le type du tissu sarcomateux à l'état physiologique dans les tissus de l'embryon en voie de développement, à l'état pathologique dans le tissu résultant de l'inflammation. Les bourgeons charnus développés sur une plaie en voie de réparation sont analogues au tissu sarcomateux, ils n'en diffèrent qu'au point de vue de l'évolution. Car, tandis que le tissu inflammatoire, arrivé à sa période d'état, s'arrête dans sa marche et tend à un degré plus élevé d'organisation, aboutit à la formation d'un tissu adulte de cicatrice, le tissu du sarcome s'accroît toujours, envahit de proche en proche, conservant ses caractères de tissu embryonnaire, proliférant sous la forme embryonnaire, comme si la cause irritative ou inflammatoire qui le produit, au lieu d'avoir une durée éphémère, persistait toujours.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE DU SARCOME EN GÉNÉRAL. — Il n'y a pas de néoplasmes qui aient une constitution plus embryonnaire. Dans la structure du sarcome

⁽¹⁾ BARD, *Arch. de phys.*, 1885.

⁽²⁾ PILLIET, *Bull. de la Soc. anat.*, 1894, p. 621.

on trouve toujours trois éléments principaux : 1^o des cellules ; 2^o de la substance intercellulaire ; 5^o des vaisseaux souvent très développés.

1^o *Cellules*. — C'est l'élément fondamental du sarcome ; elles sont de trois types principaux : cellules rondes, cellules fusiformes, myélopaxes.

Il est des cas où la cellule est ronde, peu volumineuse, elle consiste dans une masse de protoplasma englobant un ou plusieurs noyaux et elle représente l'état le plus embryonnaire du tissu conjonctif ; c'est à ces cas que se rapportent les noms de sarcome encéphaloïde de Cornil et Ranvier ⁽¹⁾ (terme qui n'a aucune valeur anatomo-pathologique), tumeur embryoplastique de Robin, sarcome globo-cellulaire de Rindfleisch.

D'autres fois la cellule a subi une ébauche d'organisation et d'évolution dans le sens de la fibre adulte du tissu conjonctif : elle est alors fusiforme, terminée par deux extrémités allongées, parfois ramifiées. Plusieurs cellules se réunissent pour former de véritables faisceaux et nous avons ainsi le *sarcome fasciculé* de Cornil et Ranvier, la tumeur fibro-plastique de Lebert ⁽²⁾, le sarcome fuso-cellulaire de Rindfleisch, le sarcome fasciculé.

Enfin d'autres fois le sarcome présente en abondance de grosses cellules en tout semblables aux myélopaxes de la moelle, on a alors le *sarcome giganto-cellulaire*, appelé sarcome myéloïde par Cornil et Ranvier, myeloïd tumors par Paget ⁽³⁾, tumeur à médullocèles et à myélopaxes par Robin, sarcomes angio-plastiques de Malassez en raison de l'abondance des myélopaxes qu'il considère comme des éléments vaso-formateurs.

2^o *Le tissu unissant intercellulaire*, peu abondant en général, est très variable suivant les cas : ainsi, dans le sarcome globo-cellulaire, on trouve tantôt des cellules tassées les unes contre les autres, séparées par une substance amorphe et très peu apparente, on a alors le sarcome globo-cellulaire simple de Rindfleisch ; tantôt les cellules sont séparées par un reticulum délicat, mis en évidence par l'action du pinceau, on a alors le sarcome globo-cellulaire lymphadénoïde de Rindfleisch. Je rappelle ici qu'en France cette dernière variété n'est pas admise et qu'elle rentre dans le lymphadénome.

Quelquefois les cellules rondes du sarcome globo-cellulaire forment des amas séparés par des tractus fibreux, épais, limitant de petites loges ; on a alors le sarcome alvéolaire de Billroth, on le sarcome carcinomateux de Rindfleisch.

Le tissu unissant ne présente rien de particulier dans le sarcome fuso-cellulaire simple à grandes ou à petites cellules ; mais, dans le sarcome fuso-cellulaire mélanique, le tissu unissant présente cette particularité qu'il peut s'infiltrer de pigment mélanique et que la coloration noire y est quelquefois plus accusée que dans le corps des cellules.

5^o *Vaisseaux*. — Enfin on trouve toujours dans le tissu sarcomateux, outre des cellules et une substance unissante, des vaisseaux sanguins en très grand

⁽¹⁾ CORNIL et RANVIER, *loc. cit.*

⁽²⁾ LEBERT, *Phys. path. et Traité d'anat. path.*

⁽³⁾ PAGET, *Lect. on tumors.*

nombre. Ces vaisseaux seraient même d'autant plus nombreux que le tissu de la tumeur se rapproche plus du type embryonnaire. Le caractère majeur de ces vaisseaux est d'avoir des parois embryonnaires, ou même de n'avoir pas de parois propres, ce sont des canaux creusés dans le sein même de la masse morbide, on conçoit donc combien seront faciles les hémorragies et les épanchements sanguins interstitiels.

Principales variétés de sarcomes. — C'est la cellule sarcomateuse qui dirige le processus morbide; le tissu unissant et les vaisseaux n'ont à cet égard qu'une médiocre importance. Aussi la meilleure division des sarcomes est celle qui est basée sur le caractère des cellules; elle conduit à distinguer trois variétés: les sarcomes à cellules rondes, à cellules fusiformes, à myéloplaxes⁽¹⁾.

Il est très fréquent que plusieurs variétés de cellules coexistent dans la même tumeur, aussi les types que l'on observe sont-ils rarement purs. Ainsi, dans un sarcome formé essentiellement de cellules rondes, il n'est pas rare de trouver en un point limité quelques cellules fusiformes ou quelques myéloplaxes; mais la tumeur sera toujours facile à classer en raison de la prédominance toujours considérable de tel ou tel type cellulaire.

A côté de ces principales espèces de sarcomes, il existe de nombreuses variétés, telles que sarcomes ossifiant, ostéoïde, fibro-sarcome, lipo-sarcome, télangiectasique, mélanique.

II

SARCOMATOSE CUTANÉE

La sarcomatose cutanée n'a été reconnue comme affection spéciale par les dermatologistes que dans ces trente dernières années. Quoique A. Paré, Lorry⁽²⁾, aient fait mention du sarcome dans leurs écrits, il est certain qu'ils confondaient cette affection avec d'autres maladies formant des tumeurs plus ou moins solides, bénignes ou malignes.

C'est en 1869 que Köbner⁽³⁾ fit la première communication sur la sarcomatose cutanée; depuis cette époque des observations analogues ont été publiées et la question a été étudiée par Kaposi⁽⁴⁾, Vidal⁽⁵⁾, de Amicis⁽⁶⁾, Hyde, Hallopeau⁽⁷⁾, Hardaway⁽⁸⁾, Schwimmer⁽⁹⁾, Perrin⁽¹⁰⁾, etc.

(1) DELBET, *Traité de chirurgie clinique*, t. I.

(2) LORRY, *Tractatus de morbis cutaneis*, 1777.

(3) KÖBNER, *Archiv für Derm. und Syph.*, 1869.

(4) KAPOSI, *Ann. allem. de dermat.*, 1870 et *Traité de dermat. de Hebra*, t. II. -- *Leçons sur les maladies de la peau*, t. II. — *Wiener med. Woch.*, 31 octobre 1885.

(5) E. VIDAL, *Soc. de biol.*, 1875.

(6) DE AMICIS, *Dermo polimelano sarcom idiopatico*. Napoli, 1882.

(7) HALLOPEAU, *Revue des sc. méd.*, 1885.

(8) HARDAWAY, *Journal cut. and vener.* New-York, janvier 1885 et octobre 1884.

(9) SCHWIMMER, *I^{er} Congrès intern. de dermat.* Paris, 1889.

(10) L. PERRIN, De la sarcomatose cutanée. *Thèse de Paris*, 1886. Steinheil, éditeur.

Le premier fait à retenir de ces travaux c'est le grand nombre de variétés de sarcomes que l'on rencontre dans la peau, pourtant dans l'immense majorité des cas ce sont des sarcomes à type globo-cellulaire.

Division. — La sarcomatose cutanée ne constitue donc pas une espèce morbide, mais un groupe complexe d'affections que l'on peut diviser en *sarcomes primitifs* et en *sarcomes secondaires*.

La *sarcomatose primitive idiopathique* peut être à foyer unique ou à foyers multiples; la *sarcomatose cutanée secondaire, métastatique*, peut être consécutive soit à un sarcome initial, localisé à la peau, soit à une tumeur primitive viscérale, ganglionnaire ou osseuse.

La sarcomatose primitive, multiple de la peau, est de beaucoup la plus intéressante pour le dermatologiste. Elle comprend plusieurs types: le premier (type Kaposi), le plus fréquemment observé, dans lequel les productions morbides sont *symétriques*, débutent par les mains et les pieds, et s'étendent plus tard aux membres, à la face; les nodosités sont infiltrées dans le derme, présentent une coloration bleue ou brun rougeâtre; au point de vue histologique, c'est un sarcome globo-cellulaire avec une plus ou moins grande quantité de pigment hématique.

Dans le second type, le début a lieu par un point quelconque du corps, les tumeurs sont le plus souvent hypodermiques, au point de vue histologique, il s'agit, d'après moi, de sarcomes globo-cellulaires simples, c'est-à-dire non pigmentaires.

Entre ces deux types nettement caractérisés, il existe un certain nombre de cas intermédiaires ou hybrides qu'il est difficile de classer.

Enfin la troisième variété est constituée par le sarcome mélanique, dont les cellules sont chargées d'un pigment noir spécial. Ce sarcome mélanique n'est autre chose qu'un sarcome à la fois fusé et globo-cellulaire dont les cellules ont été envahies par des granulations spéciales. Ces granulations sont grises ou noires, très réfringentes, parfois réunies en petits blocs; on n'est pas encore bien fixé ni sur leurs réactions chimiques, ni sur l'origine de leur matière colorante, désignée sous le nom de *mélanine*. Ils ont une gravité spéciale, une malignité extrême, ils se généralisent rapidement, et plus souvent peut-être que les autres sarcomes, par la voie lymphatique. Ils constituent un groupe parfaitement distinct.

Nous devons éliminer du champ de la sarcomatose cutanée les sarcoïdes et le mycosis fongoïde.

Sarcoïdes. — L'épithète de sarcoïde, créée par Kaposi, a été appliquée par Max Joseph aux pseudo-sarcomes; Böeck⁽¹⁾ a décrit dernièrement, sous le nom provisoire de *sarcoïde multiple et bénin de la peau*, une affection caractérisée soit par de gros nodules, soit par de petits nodules (forme papuleuse),

⁽¹⁾ BOECK, *Journal of cut. and genito-urin.* New-York, décembre 1899. *Festschrift zu Ehren von M. Kaposi.*

qui, suivant l'opinion de Darier, constituerait une forme toute nouvelle et distincte de tuberculose cutanée atténuée ; ce serait une *tuberculide nodulaire*. Darier⁽¹⁾, en comparant les préparations de Böeck avec celles de sa « tuberculide lupoïde disséminée », a constaté qu'il s'agissait d'une seule et même affection, caractérisée par des néoformations cellulaires du type tuberculeux avec dégénérescence épithélioïde considérable, caséification et cellules géantes.

Mycosis fongoïde. — Quant au mycosis fongoïde, depuis ces dernières années, il n'est plus considéré comme rentrant dans la sarcomatose primitive généralisée de la peau, aussi bien pour la variété de *mycosis à tumeurs d'emblée* de Vidal et Brocq⁽²⁾, si voisine cependant du sarcome, que pour le *mycosis fongoïde vrai*, type Bazin⁽³⁾.

Le mycosis fongoïde n'est pas un sarcome, ni un sarcome lymphadénoïde qui s'écarterait du type lymphadénome proprement dit, soit par le volume de ses éléments cellulaires, cellules tantôt petites et rondes, tantôt grosses et polymorphes (lympho-sarcome), soit par les modifications diverses du réticulum qui peut devenir fibreux. Le réticulum doit être considéré comme étant la caractéristique histologique de l'espèce lymphadénome. Toute tumeur dont le tissu présente un réticulum est donc un lymphadénome et non un sarcome⁽⁴⁾.

Au point de vue théorique, c'est parfait. Mais il n'en est pas moins incontestable que le tissu adénoïde et le tissu conjonctif embryonnaire appartiennent à la même série, qu'ils sont très voisins l'un de l'autre, et même qu'il existe des formes de transition entre les deux. Aussi comprend-on que nombre d'auteurs aient pu émettre des doutes sur la valeur d'un réticulum grossier, fort peu développé, et ne pas considérer sa présence comme suffisante pour faire classer une tumeur parmi les lymphadénomes. D'ailleurs, dans ces cas, il n'y a pas de leucémie, de tuméfaction ganglionnaire, la rate n'est pas hypertrophiée ; les tumeurs de la peau et des ganglions peuvent disparaître, tandis que, d'après Ranvier, la marche des lymphadénies ganglionnaires est toujours progressive. Ce sont ces tumeurs, qu'un certain nombre d'histologistes décrivent sous le nom de lympho-sarcomes⁽⁵⁾.

En résumé, voici la division que nous suivrons dans la description des sarcomes de la peau :

(1) DARIER, *IV^e Congrès intern. de derm.* Paris, 1900, p. 145.

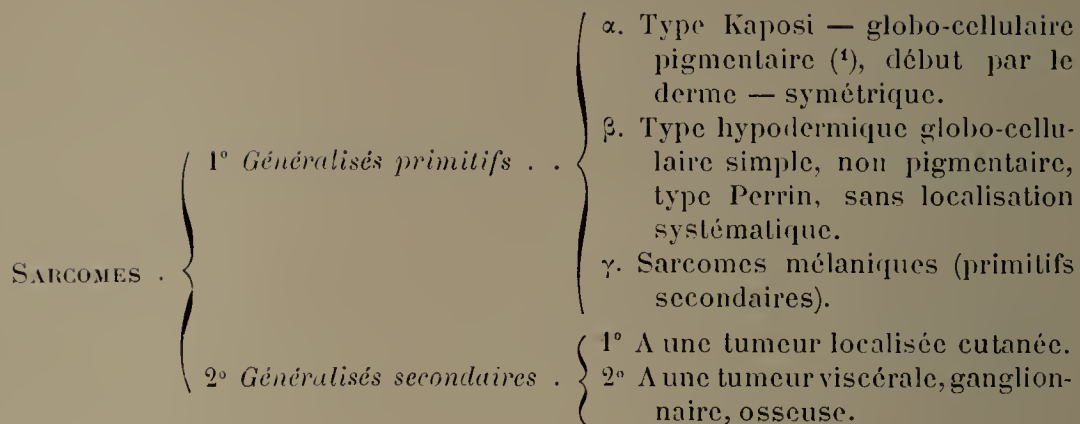
(2) E. VIDAL et BROCCQ, *France méd.*, t. II, 1885.

(3) BAZIN, *Leçons théoriques et cliniques sur les affections cutanées*, p. 372. Paris, 1862. — Art. *Mycosis*. *Dict. de Dechambre*, 1876.

(4) P. DELBET, art. *Sarcome*. *Traité de chir. de Le Dentu et P. Delbet*, t. I.

(5) L. PERRIN, *loc. cit.*, p. 103.

DIVISION DES SARCOMES DE LA PEAU



III

DESCRIPTION DES VARIÉTÉS

I. — Sarcomatose cutanée primitive.

SARCOME PIGMENTAIRE MULTIPLE IDIOPATHIQUE, TYPE KAPOSI. — Les premiers faits de sarcome pigmentaire multiple idiopathique de la peau ont été publiés en 1870 par Kaposi; depuis cette époque, de nombreuses observations ont été l'objet de travaux importants soit par Kaposi (2), soit par E. Vidal, Tanturri (3), de Amicis, Schwimmer (4), Hardaway, Perrin, etc.

Histoire clinique. — Début. — Les lésions débutent par les pieds et les mains, soit par des nodules, soit avant l'apparition des tumeurs, par des rougeurs diffuses, des taches lie de vin accompagnées d'une sorte d'œdème dur spécial.

Quand ce sont les nodules qui apparaissent en premier lieu sur les pieds et les mains, c'est plutôt du côté de la flexion que de l'extension que l'on constate de petites tumeurs infiltrées dans le derme, isolées, ayant des dimensions qui varient d'un grain de plomb à celle d'un pois; leur coloration est violacée ou d'un bleu noir, elles sont arrondies, de consistance assez dure. La localisation de ces nodosités à la paume des mains et à la plante des pieds peut en imposer au début pour des syphilides palmaire et plantaire.

Dans d'autres cas, il n'y a pas de tumeurs au début, ce sont tout d'abord

(1) Nous disons sarcome pigmentaire avec Kaposi, la coloration étant due au pigment sanguin hématique, ou si l'on veut *eutané érectile* avec Vidal et Ranvier, *télangiectasique* avec Tanturri, *hémorragique* avec Köbner, mais nous rejetons le terme de mélanosarcome, parce que, en se servant de cette expression, on peut confondre le sarcome pigmentaire avec le sarcome mélanique dont la coloration est due à la mélanine.

(2) KAPOSI, *Société vien. de dermatol.*, 25 mars 1892, janvier 1893, mai et octobre 1893, mars 1896.

(3) TANTURRI, *Il Morgagni*, 1877.

(4) SCHWIMMER, *Atlas intern. des maladies rares de la peau*, 1889, 2^e livraison.

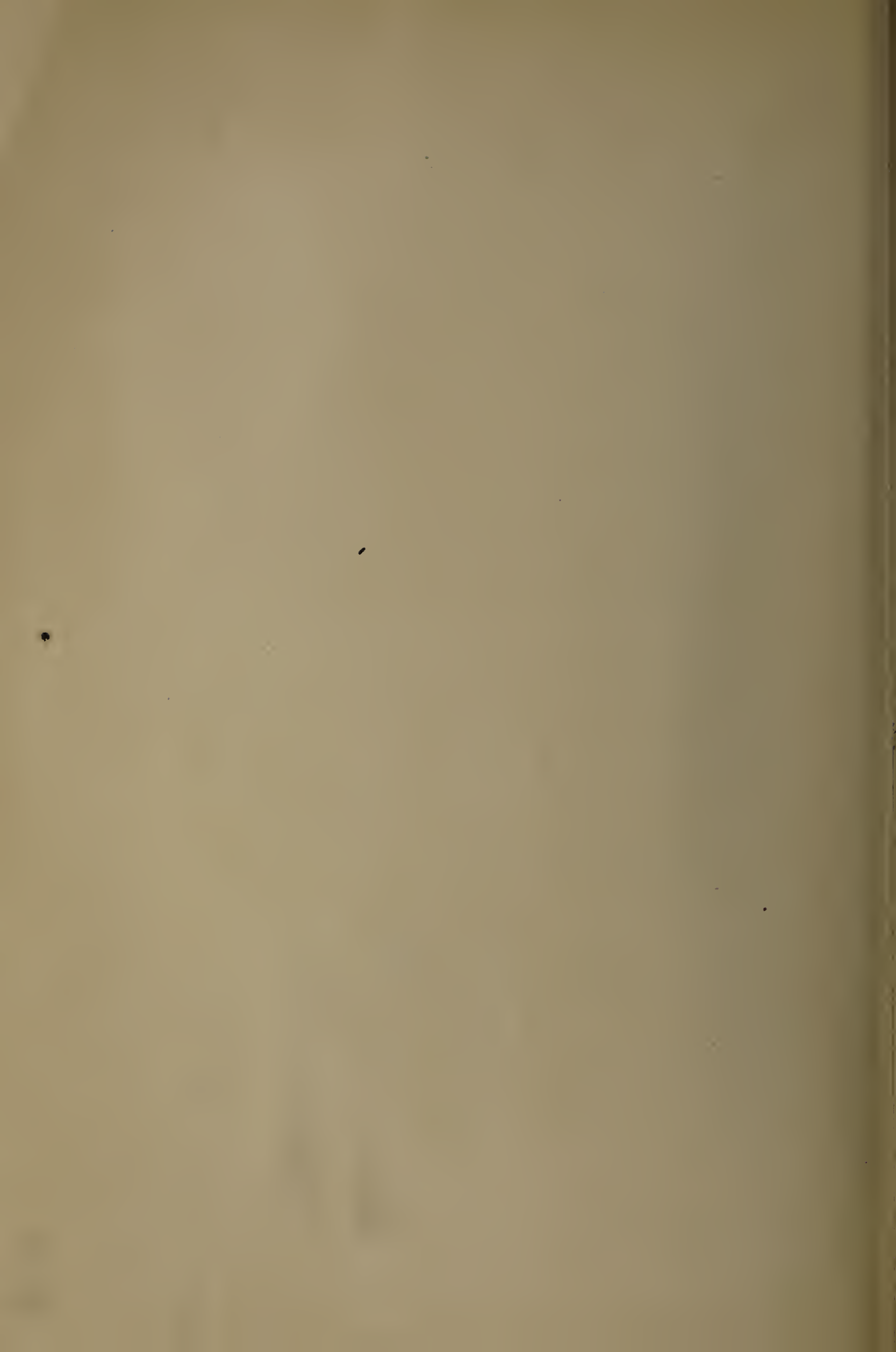


Masson et C^{ie} Éditeurs, Paris

Imp^{ie} Firmin Didot et C^{ie} Paris.

Sarcomatose généralisée

Moulage Baretta - Hôpital St-Louis N^o 470 (Vidal)



des taches diffuses d'une rougeur bleuâtre, pigmentées, cyanotiques, hyperémisées, lesquelles se transforment aussitôt en des infiltrations dures, fibreuses, lisses, accompagnées d'une sensation de picotement, de prurit, de tension des téguments parfois très pénible, et gênant les mouvements. C'est au niveau de ces nappes infiltrées que surviennent plus tard les nodosités. Celles-ci apparues, c'est la période *néoplasique* qui commence, succédant au *stade maculeux*.

Tel est le début très net du type de sarcome créé par Kaposi. Il existe cependant dans le mode d'apparition des lésions un certain nombre de déviations à ce type.

Le début peut se faire par une seule papule grosse comme un pois dans la plante du pied ou par une plaque infiltrée rouge bleu sur la face dorsale des mains ou par des douleurs très vives avec tuméfaction des mains et des pieds; les nodules apparaissent ensuite. Au lieu de débiter d'emblée par les extrémités, une tumeur initiale peut se montrer sur un point quelconque des membres ou de la face, comme l'ont vu Hardaway, de Amicis, et ce n'est que quelques mois après, deux à trois mois en moyenne, que les mains et les pieds sont atteints par l'affection sous forme de nombreuses tumeurs et de plaques d'infiltration. Les malades présentent alors le même aspect que lorsque les lésions débutent d'emblée par les extrémités.

Symptômes. — Cet aspect est caractéristique : les tumeurs sont *symétriques* et présentent par leur siège, leur coloration, leur nombre, leur volume, leur disposition et leur évolution, une symptomatologie tout à fait spéciale à cette variété de sarcome (Pl. IX).

Le nombre des tumeurs est très variable; il ne varie pas seulement suivant les sujets, mais il varie aussi chez le même malade suivant les régions. On en compte depuis une centaine jusqu'à un millier. C'est aux extrémités et aux membres : pieds, mains, jambes, cuisses, avant-bras et bras qu'elles se trouvent et elles deviennent d'autant plus rares que l'on se rapproche du segment supérieur du membre et surtout du tronc. Quelquefois elles sont confluentes sur un membre et discrètes sur l'autre. Leur extension progressive au tronc, à la face et même sur les muqueuses est toujours plus lente.

Suivant les régions où elles se trouvent, les tumeurs présentent parfois des caractères un peu particuliers au point de vue de leur forme, de leur volume, de leur couleur, de leur consistance.

Dans l'immense majorité des cas, leur volume varie de celui d'un grain de mil à celui d'un pois, d'un noyau de cerise, d'une fève ou d'une aveline. Ce sont les comparaisons qui reviennent le plus souvent dans les observations. Leur accroissement est lent, mais l'augmentation de leur nombre est plus ou moins rapide.

Quant à leur forme, elles sont arrondies ou ovoïdes, allongées ou aplaties. Elles sont habituellement sessiles, quelquefois, mais rarement, elles se pédiculisent.

Leur coloration est remarquable : les productions morbides sont pour la

plupart violacées, de couleur vineuse et même noir violacé; d'autres ont une teinte moins sombre et varient de la teinte rouge bleu au rouge brun. Quand elles commencent à apparaître, elles sont d'une teinte rouge sombre, puis prennent une teinte violacée que la plupart conservent, tandis que d'autres deviennent brunâtres, livides et noirâtres. Leur coloration varie parfois suivant leur volume et suivant qu'elles sont plus ou moins superficielles : les intra-dermiques étant toujours plus foncées. Une particularité assez importante à signaler, c'est que lorsque la coloration est brunâtre, violacée ou livide, la pression du doigt ne la fait pas disparaître.

Au point de vue de leur disposition, les tumeurs peuvent être isolées ou réunies en groupe. Quand elles restent isolées, elles deviennent plus ou moins grosses et sont plus ou moins confluentes suivant les régions. Agglomérées, elles forment des plaques constituées par la réunion de tumeurs primitivement isolées. Ces plaques sont plus ou moins volumineuses, quelquefois de la dimension du creux de la main; elles sont violacées, bosselées, mamelonnées, irrégulièrement épaisses. Parfois, tandis que le bord de ces placards est saillant, le centre en est déprimé, comme atrophié et d'aspect cicatriciel. Les parties périphériques sont constituées dans ce cas par des nodosités juxtaposées qui sont restées saillantes, tandis que le centre s'est en quelque sorte affaissé.

Au niveau des mains et des pieds, les lésions ont un aspect très caractéristique. La peau est épaissie, dure, bleuâtre, la face dorsale des mains et des pieds présente une tuméfaction œdémateuse et une dureté spéciale, les pieds ont un aspect éléphantiasique et sur la région plantaire les tumeurs, au lieu d'être saillantes, peuvent être aplaties; sous l'action de la marche, elles arrivent à déprimer la peau comme pour s'y former une loge. Les mains présentent une infiltration diffuse, ferme, presque cartilagineuse, les doigts sont épaissis, gonflés, ont un aspect fusiforme typique et sont par suite écartés les uns des autres (Pl. VIII).

Qu'elles soient isolées ou groupées, petites ou en grands placards, la couche épidermique qui recouvre les tumeurs présente quelques caractères particuliers. La surface est lisse et offre un aspect brillant ou ridé semblable aux nodules lépreux. De plus on voit se former sur les saillies et les tubercules des lames épidermiques qui s'exfolient facilement; sur certaines de ces élévures se produisent même des éléments cornés, stratifiés qui les font ressembler à une grosse verrue ou à une crête de coq. Au pied sur les bords, il n'est pas rare, quand l'affection dure depuis de longues années, de constater ces agglomérations verruqueuses, inégales, recouvertes d'épiderme corné et au centre de la région plantaire une kératodermie desquamante.

La consistance des tumeurs sarcomateuses est d'une manière générale dure, élastique, mais elle varie avec leur volume et leur siège anatomique. La plupart des gros placards donnent à la main une sensation toute particulière de fermeté : la peau qui les recouvre ne peut être pincée ou ridée; si on cherche à les saisir entre les doigts, on reconnaît que c'est bien le derme



Masson et C^{ie} Editeurs, Paris



Imp^{ie} Firmin Didot et C^{ie} Paris

Sarcomatose cutanée

Moulage Baretta. Hôp.^t St-Louis, N^o 1446 (E. Besnier)

Moulage Baretta. Hôp.^t St-Louis, N^o 1107 (Hallopeau)

lui-même qui est infiltré dans toute son épaisseur. Quelques-unes de ces tumeurs pourtant sont molles, *angiomateuses*, turgescents et compressibles; on peut diminuer leur volume en les pressant, car elles sont surtout constituées par des néoformations vasculaires. Elles saignent d'ailleurs assez abondamment quand on les excise ou quand on les pique.

Au point de vue des troubles de la sensibilité il est assez remarquable que les malades ne se plaignent, en général, d'aucune douleur spontanée une fois que la néoplasie est développée. Au moment de son apparition la douleur est plus ou moins marquée, quelquefois nulle. Quand les tumeurs sont conglomérées à la plante des pieds, elles gênent la marche; pour les mains, leur volume, énorme quelquefois, empêche de les fermer, de fléchir les doigts; il n'est pas rare, dans ces cas, que le malade éprouve des sensations de brûlure et d'élançements. On peut dire, en somme, qu'en général les sensibilités au tact, à la température, à la douleur sont parfaitement conservées. Quelques malades accusent parfois des dysesthésies; par exemple une sensation de froid général dans tout le corps, et cependant au toucher les téguments semblent présenter une élévation de la température surtout au niveau des parties affectées.

Le système lymphatique et ganglionnaire n'est pas altéré; les ganglions sont normaux ou médiocrement engorgés, mais toujours indolents. Enfin on ne note dans cette variété de sarcome aucune augmentation des globules blancs du sang.

L'état général reste bon pendant longtemps; on n'a signalé aucun trouble viscéral; les phénomènes d'amaigrissement et d'affaiblissement ne surviennent ni au début ni pendant la période d'état.

Évolution. — Les néoformations que nous venons de décrire présentent dans leur ensemble une évolution qui peut varier suivant les cas. Il faut à cet égard considérer : 1^o l'évolution des tumeurs en elles-mêmes; 2^o l'évolution de l'affection dans son ensemble.

1^o Si l'on considère les tumeurs en elles-mêmes, voici quelles sont les principales modifications qu'elles peuvent subir :

- a. Elles peuvent rester stationnaires;
- b. S'affaïsser, se décolorer, disparaître;
- c. Se multiplier par apparition de nouvelles tumeurs, récidiver sur place quand on les a enlevées;
- d. Rarement se pédiculiser, enfin *exceptionnellement* s'ulcérer.

a. L'état stationnaire est rare et ne s'observe que pour un certain nombre de productions morbides; dans ce cas les mains et les pieds restent gonflés, rouges, violacés, etc.

b. Mais, tandis que certaines tumeurs ne subissent aucun changement, d'autres dans leur voisinage, même celles qui semblent les plus dures, peuvent s'atrophier et disparaître entièrement, laissant à leur place une peau profondément modifiée, de la couleur de la poix, ou une simple tache peu infiltrée

d'un jaune gris sale. Si les infiltrations qui suivent ce processus régressif siègent sur la paume des mains, elles produisent des rétractions permanentes, de telle sorte que les doigts peuvent rester fléchis.

Cette disparition se fait spontanément; la tumeur diminue graduellement de volume plus ou moins rapidement; elle s'affaisse tout en se décolorant, elle se ride, se flétrit et finit par être résorbée. Cette disparition se fait soit de la périphérie au centre, soit plus souvent du centre à la périphérie. On constate, en effet, une atrophie régressive du centre qui laisse une bordure saillante. Pendant que la tumeur s'aplatit, on voit autour d'elle un collier, une sorte d'anneau large d'un quart de pouce environ, parfois induré et saillant, plus ou moins pigmenté; d'autres fois c'est une simple bande colorée non saillante. Quelle que soit la forme à laquelle aboutisse ce processus atrophique, ce sont toujours les lésions les plus anciennes qui subissent d'abord la régression progressive.

c. Pendant que se produit cette disparition ou une augmentation lente des tumeurs apparues les premières, il est remarquable de constater l'apparition de nouvelles nodosités qui, à leur tour, peuvent subir le processus de résorption et de rétrocession. Cette apparition de noyaux isolés est toujours plus considérable sur les extrémités et ce n'est qu'à une période avancée de la maladie qu'on observe la multiplication et la généralisation des tumeurs qui ne se limitent plus aux extrémités supérieures et inférieures et envahissent d'autres régions, telles que : parties génitales, prépuce, abdomen, thorax, face, cavité buccale. La rapidité du développement des nouvelles tumeurs est très variable; elle peut être lente au début, mais, dans les derniers mois de la maladie, elle est habituellement rapide.

En terminant ces considérations sur la disparition de certaines tumeurs, il est impossible de ne pas faire une remarque. L'idée qu'on se fait des néoplasmes est que ce sont des productions dont le caractère majeur est la tendance à persister et à s'accroître. Les faits que nous venons de signaler ébranleraient singulièrement l'opinion générale, si nous ne prenions le soin d'ajouter d'une part que, s'il y a disparition de certaines tumeurs, il y a en même temps pullulation de nouvelles productions morbides, et, d'autre part, que, si on fait l'examen histologique sur un point de la peau sain en apparence, après la résorption d'une tumeur, on trouve des amas de cellules sarcomateuses ⁽¹⁾.

d. De Amicis, Demange ont signalé dans certaines observations que les tumeurs pouvaient se pédiculiser; cette terminaison est en somme très rare. Il en est de même de l'ulcération ⁽²⁾ ou plutôt de la gangrène. Les productions intra-dermiques peuvent s'ulcérer à la suite de frottements ou d'applications irritantes, mais exceptionnellement d'une manière spontanée. Autant dans les tumeurs du mycosis fongoïde l'ulcération est la règle, autant elle est exceptionnelle dans celles du sarcome que nous décrivons, si bien

⁽¹⁾ PERRIN, *loc. cit.*, p. 67.

⁽²⁾ PRINGLE, *1^{er} Congrès intern. de dermat. et de syph.* Paris, 1889.

que, pour un grand nombre d'auteurs, les nodosités sarcomateuses ne s'ulcèrent jamais.

2° Telle est l'évolution des tumeurs en elles-mêmes. Au point de vue de l'évolution générale de l'affection, on voit le sarcome pigmentaire multiple idiopathique, après avoir débuté par les extrémités, y être resté localisé pendant un temps plus ou moins long, se répandre d'abord sur la plus grande partie du corps et enfin envahir les muqueuses et les organes internes. La muqueuse buccale est fréquemment atteinte : on constate des nodules saillants d'un rouge bleuâtre sur la voûte palatine, le voile du palais, la langue, les gencives. Des nodosités analogues se développent sur les autres muqueuses, telles que la pituitaire, les muqueuses laryngée et trachéale. Dans les organes internes, les muqueuses stomacale et intestinale, le côlon descendant, les poumons, le foie, la rate, les reins sont envahis. Les nodosités sont surtout très nombreuses dans le gros intestin jusqu'à l'anus; elles sont tellement riches en vaisseaux qu'à première vue elles peuvent passer pour des tumeurs sanguines caverneuses.

Comment se fait cette généralisation? Le sarcome pigmentaire ne se propage pas le long des troncs lymphatiques, les ganglions ne sont pas altérés, l'hypothèse d'une propagation par le système lymphatique ne peut être soutenue. Tandis que le carcinome peut rester local pendant un certain temps et donner lieu ultérieurement à une carcinose généralisée secondaire partie du point primitivement atteint, pour la sarcomatose, il paraît s'agir d'une maladie générale d'emblée, d'une dyscrasie : le germe du néoplasme préexiste dans le sang et est transporté dans la partie où la tumeur se forme, ou bien le tissu néoplasique se forme sur place.

Marche. — Durée. — Terminaison. — La malignité des tumeurs sarcomateuses est telle que la terminaison est toujours fatale. Quand la maladie ne se limite plus aux extrémités, que les tumeurs envahissent toute la surface cutanée et les viscères, l'organisme est profondément altéré; la fièvre apparaît, elle atteint de 39 à 40 degrés, s'accompagne d'inappétence, de diarrhée, d'abattement général; l'asthénie fait des progrès rapides, la peau est pâle, le facies cireux, amaigri, les orbites excavées et l'œdème malléolaire plus ou moins marqué. Des ecchymoses spontanées se produisent et le malade meurt par les progrès insensibles du mal, ou on voit survenir des phénomènes nouveaux qui paraissent en rapport avec les viscères que gagne la néoplasie sarcomateuse. Ce seront des épistaxis fréquentes, de la toux, des hémoptysies, du hoquet, des vomissements, de la diarrhée, etc., etc.

La mort survient tantôt rapidement, tantôt après un assez grand nombre d'années. Pour Kaposi, la durée varie de 2 à 5 ans, mais il a observé un cas où l'affection durait depuis 40 ans; de Amicis en a rapporté un qui a duré pendant 18 ans, Jackson ⁽¹⁾ pendant 21 ans; nous en avons vu deux où la mort est survenue au bout de 10 et 15 ans.

(1) G. T. JACKSON, *New-York dermat. Soc.*, 26 janvier 1897.

La marche du sarcome du type Kaposi est, en effet, le plus souvent lente mais toujours fatale; la mort arrive pourtant rapidement, un an, quand l'affection frappe des enfants. Il semble que la durée doit être prévue d'après la production plus ou moins rapide des tumeurs, qu'il peut y avoir des temps d'arrêt avec une amélioration de l'état général. Et, en effet, les tumeurs peuvent entrer dans une phase régressive et disparaître, mais l'on ne peut dire que la maladie soit guérie, car, quelque temps après, les manifestations peuvent apparaître de nouveau sur les mêmes régions ou en d'autres points. Tant que les éléments qui disparaissent sont plus nombreux que ceux qui se forment, le danger d'une mort prochaine peut être considéré comme assez éloigné.

Pronostic. — L'affection doit être considérée dès le début non seulement comme incurable, mais comme mortelle. C'est une affection générale et il n'est pas possible d'espérer que l'extirpation des premières nodosités, faite à temps, puisse enrayer la marche de la maladie.

Mais le sarcome pigmentaire multiple se distingue des autres formes de la sarcomatose cutanée par une marche relativement plus bénigne, en ce sens qu'un grand nombre de noyaux disparaissent complètement d'une façon spontanée et que la durée de l'affection comprend six à dix années et quelquefois davantage. La terminaison, il est vrai, est toujours fatale.

Ce qui semble aggraver le pronostic, c'est en premier lieu l'âge du malade : chez les enfants, la maladie marche rapidement, la mort survient dans une année. Il faut encore pour le pronostic tenir compte surtout de la rapidité de généralisation de la maladie. Si cette généralisation se fait lentement, l'affection est bénigne longtemps, il y a des temps d'arrêt avec amélioration de l'état général. Au contraire, si l'évolution est rapide, que de nouvelles tumeurs se montrent sans cesse sur la peau et sur les muqueuses, la cachexie arrive à brève échéance.

Étiologie. — Pathogénie. — Si, au point de vue clinique et morphologique, le sarcome multiple, pigmentaire, idiopathique, est bien connu, l'étiologie et la pathogénie restent toujours obscures et indéterminées.

Ce sont les hommes qui sont le plus souvent atteints; l'âge varie en moyenne de 40 à 60 ans; chez l'enfant⁽¹⁾, l'affection a été observée mais assez rarement (trois à quatre cas) de 10 à 12 ans; chez les jeunes gens de 15 à 20 ans, elle est un peu moins rare. Quant aux professions, on l'observe surtout dans la classe laborieuse, chez les gens robustes, exposés aux intempéries, à l'humidité, aux fatigues continues, aux privations de toutes sortes. L'hérédité ne paraît jouer aucun rôle. Il ne semble pas qu'il y ait de cause particulière présidant au développement de la maladie puisque les conditions étiologiques les plus diverses l'ont précédée, de telle sorte qu'on ne peut leur attacher aucune

⁽¹⁾ C. PERNET vient de publier un cas intéressant de sarcome multiple congénital de la peau. (*Transact. of the Path. Soc. of London*, vol. 55, Part. III, 1902.)

importance. Un seul point qui soit signalé, c'est que cette variété de sarcome paraît être beaucoup plus fréquente en certains pays, tels que l'Allemagne, l'Italie, l'Amérique. Elle est relativement rare en France et en Angleterre.

Le processus général de la sarcomatose cutanée pigmentaire est inconnu en ce qui concerne sa nature, sa pathogénie. Selon toute probabilité, c'est une affection provenant d'un germe infectieux, mais la recherche des éléments microbiens est restée jusqu'à présent négative : on n'a pas trouvé de microbes dans le sang ni dans les néoplasies, le pouvoir toxique des urines n'est pas augmenté, les inoculations expérimentales aux animaux sont restées sans résultats⁽¹⁾. L'évolution si singulière de la sarcomatose, surtout la disparition de certaines tumeurs, fait pourtant songer à la nature microbienne de l'affection. Aucun détail histologique d'ailleurs, comme nous allons le voir, ne renverse cette hypothèse. De quoi s'agit-il dans le sarcome? D'une production très voisine du granulome, peut-être identique et par conséquent très analogue aux néoplasies parasitaires.

Anatomie pathologique. — Au point de vue macroscopique, il est peu de notions qui ne nous aient été déjà fournies par la clinique. Nous savons qu'à la période *maculeuse* il n'y a pas de tumeurs, mais infiltration simple, l'intumescence ne survient que plus tard, et alors sur une coupe on constate que la tumeur est formée de tissu mollasse, vasculaire, coloré en vert orangé, etc., c'est-à-dire présentant toutes les couleurs de l'hémoglobine déposée dans les tissus.

Le néoplasme n'a jamais de prolongements dans la profondeur, il ne dépasse pas l'hypoderme. A l'œil nu, il est difficile d'établir les limites entre le tissu morbide et le tissu sain; la néoformation ne paraît nullement limitée, encore moins enkystée, elle est diffuse.

Au point de vue microscopique, les éléments cellulaires fondamentaux qui constituent le sarcome pigmentaire multiple idiopathique n'appartiennent pas à un type unique. A cet égard, tous les auteurs sont d'accord; on trouve dans ces tumeurs à la fois des éléments ronds et des éléments fusiformes; il semble même que les éléments fusiformes soient en moins grande abondance que les éléments ronds.

Les cellules rondes qui paraissent former la plus grande partie de la tumeur sont de dimensions variables, toujours nucléées, elles ont de la tendance à devenir ovalaires et allongées. Elles sont éparées, isolées quelquefois, mais le plus habituellement elles forment des îlots nettement limités.

Les éléments fusiformes s'associent pour former un tissu fibrillaire ténu; il semble démontrer que les éléments fusiformes résultent de la transformation

(1) A. REALE a inoculé à un lapin un nodule de sarcome type Kaposi; la tumeur inoculée, après être restée deux ans stationnaire, a dans la troisième année augmenté de volume; elle a alors été extirpée et l'examen histologique a montré qu'il s'agissait d'un sarcome endothélial (lympho-angio-sarcome). Il n'y a pas eu généralisation. (*Institut dermat. syph. de l'Univ. royale de Naples*, 1902.)

sur place des éléments ronds, en sorte que, si les éléments fusiformes sont tant soit peu abondants, on peut affirmer l'ancienneté de la tumeur.

L'examen microscopique décèle en outre l'aspect angiomateux des tumeurs : on y voit des lacunes de formes variables, dont les parois sont entièrement infiltrées ou mieux formées en totalité par des éléments sarcomateux ronds ou fusiformes ; lacunes qui sont tapissées à l'intérieur par un endothélium tuméfié, contenant des globules de sang tantôt décolorés, tantôt colorés. Il y a donc là évidemment néoformation vasculaire, qui paraît bien être un phénomène de début.

Un des caractères les plus remarquables des tumeurs est d'être infiltrées de pigment, qui n'est que du pigment sanguin. Kaposi, qui a bien suivi ces phases du dépôt pigmentaire, a constaté dans la même néoplasie des infiltrations hémorragiques. Rien n'est plus facile à expliquer que ces hémorragies : les vaisseaux néoformés ont des parois embryonnaires peu résistantes, le moindre excès de pression les déchire et le sang s'infiltré en écartant les éléments cellulaires fondamentaux du néoplasme. Puis il subit toutes les modifications du sang épanché dans les tissus ; ces phases sont parfaitement saisissables et ont une grande importance au point de vue doctrinal : il ne s'agit donc là que d'une fausse mélanose et non de la mélanose vraie. Le pigment ne reste pas localisé aux espaces intercellulaires, il est absorbé par les cellules du néoplasme qui se pigmentent alors autour de leur noyau. Et, en effet, à la première période les amas cellulaires sont incolores ; ils ne se pigmentent que dans les phases avancées du processus. A ce moment, le pigment est partout dans les cellules comme dans les espaces intercellulaires.

Ce qui précède montre que Kaposi était dans le vrai, en désignant cette forme de sarcome sous le nom de sarcome pigmentaire, que l'on peut appeler, avec Tanturri, sarcome multiple idiopathique téléangiectasique, ou avec E. Vidal et Ranvier, sarcome cutané érectile, ou, avec Köbner, sarcome hémorragique.

Par quoi sont séparés les éléments fondamentaux de la tumeur ? Les groupes cellulaires, les îlots sarcomateux semblent écarter, dissocier les faisceaux conjonctifs du derme et s'y creuser une loge, le tissu conjonctif paraît s'amincir et à un moment les îlots cellulaires semblent séparés par un réseau très fin. Quant aux éléments cellulaires eux-mêmes, ils paraissent unis par une substance amorphe habituellement pleine de pigment sanguin.

L'origine exacte du sarcome multiple pigmentaire idiopathique paraît être dans cette couche intermédiaire au corps papillaire et à l'hypoderme, dans le derme proprement dit, que les Allemands désignent sous le nom de *pars reticularis*. Ce qui le prouve c'est que, dans les cas observés au début, le corps papillaire surmontait immédiatement la tumeur et ne présentait aucune altération. Mais, plus tard, la forme des papilles a disparu et le corps muqueux de Malpighi recouvre immédiatement la tumeur. Les agglomérats sarcomateux prennent principalement naissance au pourtour des glandes sudoripares et

sébacées, des follicules pileux et des vaisseaux, c'est-à-dire au contact immédiat des parties vraiment actives de la peau.

L'épiderme n'est jamais bien altéré; il est parfois aminci, parfois épaissi; on a rarement constaté la prolifération des éléments de la couche malpighienne. Un fait beaucoup plus fréquent, c'est l'infiltration pigmentaire des cellules de Malpighi. Cette infiltration pigmentaire pénètre d'ailleurs plus loin que la néoplasie, l'hypoderme sain peut même être plus coloré que la tumeur. Il n'y a pas d'altérations glandulaires. Le sarcome peut frapper le cuir chevelu, la face dans les régions pilaires, et n'entraîne à sa suite aucune altération des cheveux. Ce fait est important à mettre en lumière au point de vue du diagnostic avec le mycosis fongoïde dans lequel les follicules pileux sont toujours manifestement altérés.

L'examen histologique des nerfs périphériques a été étudié par Campana⁽¹⁾ : les ramifications des nerfs des membres sur lesquels siégeait l'éruption étaient, dans les cas qu'il a observés, entourées d'amas de cellules semblables à des leucocytes, occupant non seulement la gaine du nerf, mais encore les interstices des faisceaux nerveux et même le tissu connectif intra-fasciculaire; quand ce processus anatomique est peu avancé, il ne diffère pas d'une infiltration inflammatoire vulgaire et légère, mais, lorsqu'il est prononcé, la structure normale du nerf est profondément modifiée, et, dans quelques tubes, on ne voit plus que la membrane de Schwann, avec quelques rares débris de névrilemme, souvent aussi quelques leucocytes et quelques granulations amorphes de pigment rougeâtre, et entre les tubes des amas leucocytoides n'ayant pas de tendance à s'organiser en tissu fibreux; en quelques points on voit des capillaires dilatés et plus nombreux qu'à l'état normal. Ces lésions histologiques des nerfs montrent qu'il y a une relation évidente entre les lésions des nerfs et les lésions de la peau, car cette systématisation aux nerfs ne se voit pas dans le sarcome vulgaire.

II. — Sarcome généralisé hypodermique simple type Perrin.

Définition. — Dans cette variété, l'histoire clinique est assez bien définie : le début a lieu par une région quelconque du corps, sauf par les extrémités. Ce début est lent ou rapide; on ne trouve d'abord sur le corps qu'un nombre peu considérable de tumeurs, puis une pullulation de productions semblables se fait dans les régions atteintes, mais les pieds et les mains sont respectés.

Au point de vue histologique, ce sarcome est globo-cellulaire avec absence du type angiomateux, de la pigmentation et de tout épaissement précédant les tumeurs; il débute par l'hypoderme.

Mode de début. — Le début de ce sarcome a lieu par des productions morbides plus ou moins nombreuses, mais apparaissant surtout sur le tronc,

(¹) R. CAMPANA, *Clinica dermosifilopatica della R. Università di Roma*, mars 1897, p. 5.

la face, à la racine des membres, sans *localisation systématique*. Le début n'est habituellement marqué par aucun symptôme général; on constate quelquefois cependant un affaiblissement progressif que rien n'explique et c'est par hasard que le malade s'aperçoit qu'il a des tumeurs sur le corps.

Symptômes. — Le nombre des tumeurs est très variable : de 50 à 40 au minimum jusqu'à plusieurs centaines. Dans certains cas, à chaque examen minutieux du malade, à chaque recensement des tumeurs, on en trouve de nouvelles; pour les constater exactement, il ne suffit pas de compter celles qui sont perceptibles à la vue, il faut encore, par la palpation, chercher celles qui font à peine saillie, ou qui siègent seulement dans l'hypoderme. Si les extrémités sont indemnes de tumeurs, tout le reste du corps peut en être criblé, mais c'est surtout sur le tronc et sur la face qu'elles prédominent. Quel que soit leur nombre dans cette dernière région, au niveau des surfaces pilaires ou dans le cuir chevelu, elles ne produisent pas d'alopécie.

Leur volume est variable : au début elles sont petites, et pendant leur évolution la plupart ne dépassent pas la grosseur d'un noyau de cerise ou d'une noisette, mais quelques-unes, surtout celles qui sont situées sur le cou, le tronc, la partie supérieure des membres, peuvent atteindre les dimensions d'une noix, d'un œuf de pigeon.

Quant à leur forme, elles sont arrondies et font une saillie plus ou moins manifeste sur les téguments; si, au début, elles ne produisent pas de changement de coloration de la peau à leur niveau, à mesure qu'elles envahissent les couches les plus superficielles, l'aspect se modifie; lorsqu'elles arrivent à être adhérentes à la peau, on constate soit une simple rougeur, accompagnée ou non d'une légère desquamation, soit une couleur rougeâtre, violacée.

Au point de vue de leur disposition, les tumeurs sont répandues sans ordre ni symétrie, elles peuvent être isolées ou réunies en petits groupes suivant les régions. Elles sont dures modérément; elles siègent dans les couches profondes du derme et dans le tissu cellulaire sous-cutané, quelques-unes sont à la fois dermiques et hypodermiques et mobiles sous la peau.

Malgré leur volume souvent notable et les altérations de la peau à leur niveau, il est remarquable que l'on n'observe aucun trouble marqué de la sensibilité. Quelquefois, il est vrai, on constate une légère douleur au moment de leur apparition; une fois développée, la néoplasie ne cause aucune douleur spontanée et il n'y a qu'un peu de sensibilité à la pression.

Le système lymphatique et ganglionnaire ne paraît pas être altéré dans cette variété de sarcomes primitifs généralisés. Le plus souvent il n'y a pas de leucocytose; quand elle existe, c'est toujours à un degré moins élevé que dans le lymphadénome.

Évolution. — Au point de vue de l'évolution de la maladie, l'état stationnaire est rare; si certaines tumeurs ne subissent aucun changement, le plus souvent, tandis que les premières parues augmentent progressivement, de

nouvelles apparaissent, en petit nombre au début, mais habituellement la pullulation est rapide dans les derniers mois de la maladie. En même temps qu'apparaissent de nouveaux nodules, on constate qu'une tumeur enlevée chirurgicalement reparaît souvent dans la cicatrice. Les faits de rétrocession et de disparition de tumeurs par un processus atrophique ne sont pas signalés dans cette variété de sarcome aussi fréquemment que dans le type Kaposi, peut-être à cause de la marche plus rapide de la maladie. La terminaison par ulcération est plus rare aussi, on ne la constate que pour certaines productions morbides devenues volumineuses et adhérentes à la peau; celle-ci prend une coloration rouge vineux, se sphacèle en quelque sorte, laissant voir une surface noirâtre sécrétant une matière sanguinolente et purulente qui forme une croûte, autour de laquelle se forme une zone rouge. Cette ulcération nécrobiotique, qui n'a aucune tendance à la cicatrisation, se montre habituellement quand l'état général du malade est déjà profondément altéré. Et, en effet, après une période variant entre trois et dix mois pendant laquelle se produit la pullulation des tumeurs, l'affaiblissement général survient et le développement rapide des néoplasies qui se fait dans la peau paraît se faire également dans les viscères. Alors apparaissent des symptômes nouveaux en rapport avec les organes atteints. C'est la période de généralisation viscérale, dans laquelle les poumons, le foie, la rate, les reins, le cerveau même sont envahis.

Dans les cas de sarcome globo-cellulaire hypodermique sans pigmentation, la durée de la maladie est beaucoup plus courte que dans la sarcomatose de Kaposi, elle est en moyenne de douze à quinze mois, elle est d'ailleurs en rapport avec la production plus ou moins rapide des tumeurs.

Étiologie. — L'étiologie et la pathogénie restent indéterminées, l'homme paraît seulement plus fréquemment atteint; quant à l'âge, c'est plutôt à l'âge moyen de la vie, de 50 à 60 ans.

Anatomie pathologique. — Les tumeurs sont formées d'amas de petites cellules, disposées en gros lobules ovoïdes ou en lames aplaties assez irrégulières, et séparées les unes des autres par des faisceaux de tissu conjonctif. Ces derniers semblent être le tissu normal de la région simplement écarté et dissocié par la néoplasie. Chaque lobule est uniquement constitué par de petites cellules; on n'y voit pas de stroma interposé aux éléments cellulaires, pas trace de réticulum. Ces éléments sont des cellules de volume très variable généralement arrondies ou polyédriques, aucune n'est ou ne paraît tendre à devenir fusiforme. La plupart présentent l'aspect et les dimensions d'un globule blanc; beaucoup sont plus petites, beaucoup aussi deux ou trois fois plus volumineuses. Elles sont formées d'une mince couche de protoplasma entourant un ou plusieurs gros noyaux arrondis; un seul pour les plus petites, jusqu'à quatre ou cinq pour les plus grosses. Toutes ces cellules se colorent fortement par les réactifs. Elles sont immédiatement appliquées les unes contre les autres.

La masse renferme une grande quantité de vaisseaux sanguins. Ce sont de gros capillaires, ne possédant pour la plupart qu'une simple paroi endothéliale, à noyaux bien visibles et immédiatement en contact avec les cellules rondes qui constituent la tumeur. Quoique celle-ci paraisse assez bien limitée, on constate une infiltration embryonnaire des espaces conjonctifs voisins : les petites cellules s'insinuent en traînées entre les faisceaux fibreux. Ce semble être là le début de la lésion, et toute la masse paraît résulter de l'infiltration et de la dissociation des mailles du tissu sous-cutané par une accumulation considérable de petites cellules. Les lobules graisseux voisins de la tumeur subissent aussi un commencement d'envahissement, les petites cellules s'insinuent entre les vésicules adipeuses, les dissocient et arrivent par places à les remplacer complètement.

Du côté de la surface cutanée, la peau paraît saine et séparée du néoplasme par une couche de tissu conjonctif de quelques millimètres d'épaisseur. Dans cette couche existent par places quelques traînées embryonnaires, assez grêles et s'étendant jusqu'à la couche profonde du derme.

III. — Types divers de sarcomes encore mal classés.

Entre la sarcomatose de Kaposi et celle que nous venons de décrire, il existe de nombreuses variétés de sarcomes que l'on ne peut faire entrer dans des groupes distincts; ils présentent des types histologiques et des caractères cliniques des plus variables. Ce sont en quelque sorte des faits de passage, des faits intermédiaires entre le type Kaposi et le type hypodermique globo-cellulaire simple. Les uns se rapprochent du type Kaposi par l'origine dermique, le pigment sanguin, l'intégrité de l'épiderme et de ses annexes, les cellules rondes, mais en diffèrent par l'existence d'une trame alvéolaire, de quelques cellules gigantesques, le développement moyen des vaisseaux. Dans d'autres cas, au contraire, le développement des vaisseaux est considérable, mais l'origine du sarcome est au moins autant hypodermique que dermique, les cellules fusiformes existent dans la plus grande partie des tumeurs; dans le reste, elles sont rondes. Dans la variété décrite par Hallopeau ⁽¹⁾ et Jeanselme les tumeurs développées le long des lymphatiques d'un membre sont sous-cutanées et s'ulcèrent régulièrement; ces ulcérations guérissent, laissant une cicatrice (sarcome lymphangiomeux hémorragique).

Quelquefois enfin, il s'agit d'un sarcome à cellules géantes; on y trouve de grandes cellules à noyau clair dérivant de cellules fixes, des cellules géantes ayant exactement le caractère des cellules géantes de la syphilis ou de la tuberculose, d'autres qui sont chorioplaxes, enfin des plasmazellen. Tous ces éléments sont répartis sans orientation définie. Les endothéliums vasculaires persistent. Ces sarcomes rappellent à de très nombreux points de vue,

(¹) HALLOPEAU et JEANSELME, *Ann. de derm.*, 1892.

par leurs caractères histologiques, les néoplasmes d'origine infectieuse ⁽¹⁾.

IV. — Sarcome mélanique primitif de la peau.

Définition. — La présence du pigment mélanique, ou mélanine, caractérise et individualise cette espèce de sarcome; la mélanine ne passe jamais par les phases de coloration de l'hématine, elle existe dans le sang, s'élimine par les urines; ces caractères suffisent à la distinguer du pigment sanguin même pour ceux qui font de la mélanine un dérivé éloigné de l'hématine.

A l'état physiologique, la mélanine se trouve dans l'iris, la choroïde, la

⁽¹⁾ L. PERRIN et LEREDDE, *Ann. de derm.*, 1895.

Avant de passer à la description des sarcomes mélaniques, je dois, pour montrer encore la complexité du sujet, rappeler rapidement les théories générales émises sur le sarcome de la peau.

Babès accepte que le sarcome est une néoplasie embryonnaire; mais où il s'écarte des idées généralement admises, c'est quand il affirme que le tissu sarcomateux ne représente pas l'état embryonnaire du tissu conjonctif. Pour Babès, dans le tissu du sarcome, les éléments vaso-formateurs sont excessivement développés: ce sont ces éléments qui en proliférant déterminent la forme de chaque sarcome. Cette prolifération affecte, en effet, deux modes principaux: 1° ou bien les éléments vaso-formateurs extrêmement nombreux prolifèrent sans jamais aboutir au type du vaisseau parfait; ils n'aboutissent qu'à un type de vaisseau incomplet, en rapport plus ou moins intime avec les vaisseaux préexistants, quelquefois isolés; cette prolifération s'accompagne d'une hématopoïèse complète ou incomplète; 2° ou bien les éléments pariétaux de vaisseaux sanguins et lymphatiques néoformés, éléments venus de l'endothélium comme de la tunique moyenne, de la tunique adventice, du périthélium, prolifèrent abondamment sous la forme embryonnaire, étouffant le vaisseau ou végétant dans sa lumière et le réduisant à des lacunes, à des fentes, ou le creusant en cupule. Enfin, Babès croit que les éléments vasculaires nerveux de la paroi du vaisseau peuvent prendre part à la néoplasie.

Pour Unna, le sarcome fuso-cellulaire est loin d'avoir toujours l'origine angiomateuse que Babès lui a attribuée. Il y a des cas indubitables d'angio-sarcome, dans lesquels les cellules fusiformes proviennent directement de l'endothélium des vaisseaux; mais on ne saurait généraliser le fait. Dans la plupart des cas, les cellules fusiformes du néoplasme proviennent de cellules conjonctives qui se multiplient activement, quoique l'on trouve relativement peu de figures karyokinétiques. Sur les bords de la tumeur se rencontrent quelques rares plasmazellen.

Le sarcome globo-cellulaire constitue une espèce tout à fait distincte de la précédente: ici on constate sur les bords que les cellules conjonctives se transforment en plasmazellen, lesquelles deviennent ensuite des cellules sarcomateuses, dont elles représentent donc un stade d'évolution précoce. Ce sarcome se rapproche ainsi des granulomes, mais en diffère par les caractères que prennent en définitive les éléments constitutants; on trouve sur les coupes des mitoses innombrables.

Darier fait remarquer que, si l'on adopte les idées d'Unna au sujet des plasmazellen, ces deux sarcomes sont formés de cellules d'origine conjonctive; si l'on admet, au contraire, avec Merschalko, que les plasmazellen dérivent des lymphocytes du sang, il faut ou bien rayer le sarcome globo-cellulaire du nombre des tumeurs conjonctives et en faire une sorte de tumeur hémotogène, ou bien contester l'exactitude de l'observation d'Unna, qui montre les plasmazellen se transformant en cellules sarcomateuses.

Quant aux sarcomes à cellules géantes, Unna y trouve tantôt ce qu'il appelle des « chorioplaxes » c'est-à-dire des cellules conjonctives énormes avec de nombreux noyaux, tantôt de vraies cellules géantes; mais il ne s'explique aucunement sur la genèse et la signification de ces éléments dans les sarcomes. (DARIER, *Histologie pathologique des maladies de la peau d'après les travaux d'Unna. Ann. de derm.*, 1896, p. 99.)

couche basale du corps de Malpighi, dans les cellules conjonctives de la pie-mère.

A l'état pathologique, la mélanine présente quelques modifications; les granulations sont quelquefois angulaires, libres ou agglutinées, ordinairement animées de mouvements browniens; elles sont contenues dans les éléments cellulaires du tissu morbide; si on en trouve quelques-unes libres, c'est qu'il y a destruction des éléments cellulaires qui les contenaient.

Ces notions générales rappelées, nous décrirons rapidement le sarcome mélanique.

Étiologie. — Parmi les conditions étiologiques, un seul fait nous paraît être mis en lumière, c'est l'origine congénitale de quelques mélano-sarcomes cutanés, en ce sens qu'ils germent fréquemment sur une anomalie congénitale de la peau. C'est, en effet, le plus souvent au niveau d'un nævus⁽¹⁾, que se développe le sarcome mélanique; dans un certain nombre de cas le nævus a été excorié, irrité ou traité intempestivement; d'autres fois l'affection reconnaît pour origine une lésion traumatique locale (talure, écorehure). Au point de vue de l'âge, c'est en moyenne à 45 ans; de 21 ans au minimum à 50 et 60 ans; l'homme y paraît plus exposé que la femme.

Début. — *Tumeur initiale.* — La tumeur au début est toujours unique, au bout d'un temps très variable elle est le point de départ d'une généralisation sur la peau, sur le système lymphatique et sur les viscères. Le siège des tumeurs initiales est variable: tantôt sur les extrémités des doigts ou des orteils, sur les pieds, les membres, plus rarement sur la face et le tronc. Le volume de la tumeur initiale, d'abord très petit, augmente souvent très rapidement, elle a les dimensions d'une lentille, puis d'une noisette, elle n'est jamais très grosse; comme forme, elle est en général ovale et reste assez régulière; elle s'implante le plus souvent par une large base, elle est sessile, rarement elle est pédiculée.

La couleur est l'un des signes les plus caractéristiques du mélano-sarcome cutané; c'est toujours une coloration très foncée ayant la teinte de l'encre noire ou de la sépia. La dureté considérable est encore une des particularités les plus importantes à signaler; ces tumeurs sont, en effet, toujours dures et paraissent conserver la même consistance. Souvent la néoplasie fait corps avec la peau et ne semble pas dépasser le derme, elle est mobile sur les parties sous-jacentes; d'autres fois, au contraire, c'est la peau qui roule sur elle quand elle est hypodermique et semble fixée aux parties profondes. Enfin il est des cas où la tumeur est à la fois dermique et hypodermique.

Période de généralisation. — Les tumeurs initiales que nous venons de décrire semblent avoir une évolution assez lente, jusqu'au jour où à la suite d'un acte opératoire, d'irritations ou sans cause appréciable la généralisation

(1) Voir les Art. *Nævi*, *Mélanodermies*.

survient. Cette généralisation semble se faire d'une façon constante et suivant deux modes essentiellement différents qui d'ailleurs peuvent coexister sur le même sujet : elle se fait par les lymphatiques, à la peau et dans les viscères. Ces divers modes s'observent simultanément ; tantôt alors ils sont contemporains, tantôt ils se succèdent sans ordre déterminé.

Dans la généralisation lymphatique, ce sont les ganglions en relation directe avec le néoplasme qui deviennent le siège d'une masse volumineuse adhérente à la peau et aux parties profondes, d'une consistance ligneuse. Parfois il arrive que les lymphatiques intermédiaires au néoplasme primitif et aux ganglions deviennent le siège de dépôts mélano-sarcomateux. De même ces dépôts peuvent passer dans des ganglions éloignés : c'est ainsi que les ganglions du médiastin sont pris à la suite d'adénopathie axillaire. Ces faits montrent que si dans la sarcomatose eutanée non mélanique la généralisation par les lymphatiques est l'exception, il n'en est plus de même pour le mélano-sarcome.

Dans la généralisation eutanée, on voit apparaître dans des régions plus ou moins éloignées de la tumeur initiale des dépôts mélaniques, et cette nouvelle éclosion ne paraît en aucune manière être dirigée par la disposition anatomique des lymphatiques. Dans certains cas, c'est au pourtour de la tumeur originelle qu'apparaissent de nouvelles tumeurs ayant exactement les mêmes caractères que la première, si ce n'est qu'elles peuvent atteindre un volume plus considérable. D'autres fois, la généralisation se fait dans des régions éloignées du corps et sans aucune relation appréciable avec la région primitivement atteinte. Elles sont répandues le plus souvent sans ordre sur tout le corps ; on a signalé cependant dans certains cas qu'elles affectent une disposition symétrique. Elles siègent soit dans le derme, soit dans l'hypoderme, quelquefois dans les deux ; à cet égard elles peuvent ne reproduire nullement le siège de la tumeur primitive. Le nombre des productions secondaires est très variable : en général il n'est pas très grand ; dans quelques cas on en a signalé une centaine, dans d'autres de trois à cinq cents. Ces tumeurs secondaires sont arrondies ou allongées ou aplaties et ont les dimensions d'un pois, d'une noix ; leur coloration est noire, d'un brun verdâtre au bleu très foncé, ne changeant pas par la pression du doigt. Quant à leur disposition, elles sont isolées et petites ou formées par la réunion de plusieurs d'entre elles. Leur surface est lisse, dure ; elles sont plus ou moins saillantes au-dessus de la peau. Enfin elles ne sont pas douloureuses soit spontanément, soit à la pression. L'apparition de ces tumeurs est plus ou moins rapide, mais quelquefois très lente.

La généralisation dans les viscères est très fréquente, mais ou bien ces dépôts ne sont pas diagnostiqués pendant la vie et ils ne sont découverts qu'à l'autopsie, ou bien les phénomènes qui les révèlent sont nettement liés au mécanisme de la mort.

L'évolution des tumeurs mélaniques secondaires est marquée par les phénomènes suivants :

1° Pullulation plus ou moins rapide des nouvelles productions ;

2° Atrophie, disparition de certaines ;

5° Hémorragie et ulcération de quelques-unes.

Cette évolution peut être très lente, ou lente au début et marquée seulement par l'apparition de quelques tumeurs isolées, puis rapide dans les derniers mois de la vie du malade, enfin dans certains faits la multiplication est très prompte, elle se fait en quelques mois.

La lenteur de cette évolution est quelquefois extraordinaire. C'est ainsi que Quénu a vu un malade gardant douze ans une petite plaque cutanée noire sans aucune tendance à la généralisation ; puis brusquement les mélanomes envahirent les tissus, tous les organes et amenèrent la mort en six mois. Un cas plus démonstratif encore est celui où la généralisation survint chez un malade porteur d'une petite tumeur mélanique du cuir chevelu depuis vingt-quatre ans. Enfin le fait rapporté par Taylor, les tumeurs ne se généralisèrent qu'au bout de dix ans sur les diverses parties du corps et ce n'est qu'après un nouvel intervalle de dix ans que de nouvelles tumeurs se montrèrent aux mêmes régions.

Une des causes des généralisations rapides est l'intervention opératoire dans le mélano-sarcome. Et ce ne sont pas seulement des opérations incomplètes, maladroites (raclages), mais des ablations radicales, totales, faites par des chirurgiens comme Dolbeau, qui ont des effets désastreux.

Un des caractères les plus curieux du mélano-sarcome multiple de la peau, caractère que nous avons signalé dans d'autres variétés de sarcome, est la possibilité de voir disparaître quelques-unes des tumeurs. Ce sont les plus grosses qui paraissent surtout entrer en voie de résorption après avoir atteint leur maximum de développement. Le centre s'affaisse d'abord, et on voit à la périphérie un collier, une sorte d'anneau parfois induré, un peu saillant, brun noirâtre, quelquefois une simple bande colorée non saillante. Les tumeurs peuvent même disparaître complètement et ne laisser après elles qu'une tache noirâtre ou livide. Cette résorption peut être définitive ; mais, après un affaissement complet, la tumeur peut renaître *in situ* et dépasser même le volume qu'elle avait primitivement acquis. Ce processus de résorption et de rétrocession s'observe aussi sur les tumeurs nouvellement apparues.

L'ulcération du mélano-sarcome cutané n'est pas la règle et ne survient que dans certains cas, soit à la suite d'une intervention intempestive (grattages) ou d'applications inopportunes. L'ulcération ne frappe, en général, qu'une ou deux tumeurs, rarement plus ; elle s'accompagne d'écoulement de liquide mélanique, c'est-à-dire d'un liquide épais, noirâtre, laissant sur le linge une tache sépia ; quelquefois c'est une matière demi-solide que l'on a comparée à la poudre détrempée. Ces ulcérations ne paraissent pas donner lieu à de véritables hémorragies, les mélano-sarcomes étant, comme le montre l'anatomie pathologique, peu vasculaires.

Terminaison. — La terminaison du sarcome mélanique de la peau est inévitablement la mort, soit qu'elle soit provoquée par la généralisation des

tumeurs sur les viscères, soit par la cachexie, qui, outre les phénomènes banals d'amaigrissement et de marasme, peut être caractérisée par la coloration noire de la peau et par les altérations des humeurs de l'économie. C'est là un des côtés les plus intéressants de cette variété de sarcome. L'urine, qui ne paraît pas être albumineuse, prend une coloration noire sous l'influence de l'acide azotique; examinée au microscope, elle présente des amas pigmentaires brunâtres offrant une forme cylindrique. Par l'évaporation, on obtient des cristaux d'acide urique, d'urate de soude et d'ammoniaque offrant tous une belle couleur hortensia. Le sang tiré du doigt offre une augmentation notable de globules blancs, dont quelques-uns contiennent de fines granulations noirâtres. Le sérum en renferme également, ainsi que de petits cylindres qui semblent reproduire le moule des vaisseaux capillaires. Enfin, les globules rouges paraissent plus foncés. Dans le suc de la tumeur, obtenu par raclage d'une coupe, on trouve des amas de globules soudés irrégulièrement, présentant sur leurs bords une teinte jaunâtre et même hortensia. Quelques globules isolés présentent sur leurs bords une teinte jaunâtre.

Ces altérations humorales sont suffisantes pour amener la cachexie des malades, pour troubler la nutrition et entraîner ainsi la mort en dehors de toute localisation du mélanosarcome sur un organe essentiel à la vie.

La mort, quelle que soit d'ailleurs la cause qui l'amène, est fatale; elle survient en général rapidement, en quatre à six semaines, une fois la généralisation viscérale accomplie. La durée du sarcome mélanique multiple dépasse rarement deux à trois ans. Ce fait est à opposer à la durée si longue que présente souvent la tumeur initiale.

Anatomie pathologique. — *Tumeur initiale.* — Sur une coupe, on constate habituellement que toute la surface est noire; cependant, dans certains cas, il existe des zones noires et des zones non colorées; tantôt ces zones, de diverses couleurs, sont disposées sans aucune règle, d'autres fois la partie non colorée est périphérique et la partie noire est centrale et elle ressemble à une truffe enchatonnée. La partie centrale noire est quelquefois ramollie.

Le tissu de la tumeur est très souvent friable; il est exceptionnel de voir à la coupe des vaisseaux béants; mais il semble, en général, que les tissus périphériques soient très vasculaires. Quant aux rapports du néoplasme avec les tissus voisins, ils sont difficiles à établir; cependant il ne paraît pas qu'on ait jamais rencontré d'enveloppe enkystante complète ou incomplète; la tumeur paraît diffuse et se continue sans limites précises avec le tissu voisin. Dans les observations où l'origine exacte a pu être notée, il semble que c'est dans le derme que la tumeur est née et que ce n'est que secondairement qu'elle a envahi l'hypoderme et les parties profondes.

Les cellules qui forment la masse néoplasique sont, avant tout, des cellules fusiformes; ces dernières forment la plus grande partie de la tumeur, en sorte que ce sarcome rentre dans le groupe fuso-cellulaire. Cependant ces éléments fuso-cellulaires ne sont pas les seuls; on trouve en certains points,

toujours limités d'ailleurs, des éléments ronds, globuleux. Ces éléments s'observeraient surtout dans les parties de la tumeur qui ne sont pas colorées. La substance fondamentale ne présente, en général, rien de particulier. Parfois une substance fibreuse forme, en certains points, des alvéoles remplis par des éléments sarcomateux : le sarcome est dit alors alvéolaire en certains points ou carcinomateux, la dénomination de *nævo-carcinome* doit être préférée. Les vaisseaux sont très peu nombreux. La mélanine manque dans certaines cellules; dans les autres, elle est déposée autour d'un noyau, quelquefois dans le noyau lui-même. On la trouve aussi dans la substance intercellulaire, mais, d'après certains auteurs, on ne la trouve en dehors des cellules que lorsqu'il y a eu en ces points des cellules détruites.

Un fait remarquable et signalé par presque tous les histologistes, est l'intégrité de l'épiderme; un peu aminci, rarement mélanique dans ses couches profondes, il est à peu près normal et ne prend aucune part au processus.

Les *tumeurs secondaires* ont les mêmes caractères que la tumeur primitive. Le ganglion se montre chargé de pigment, mais le fait n'est pas absolu. Quant au mélano-sarcome viscéral, sa structure n'a rien de spécial; les tumeurs se trouvent dans les poumons, le foie, les reins, la rate, le péritoine, le cerveau ou les méninges, les os. Jamais on ne trouve de propagation dans l'orbite.

RÉSUMÉ, VUE D'ENSEMBLE. — L'exposé qui précède montre bien que le mélano-sarcome de la peau est une affection spéciale, peu comparable aux autres variétés de sarcome. Il parcourt une série d'étapes qui sont d'abord le développement, le plus souvent sur un *nævus*, d'une tumeur initiale; au bout d'un temps très variable, mais dont la durée peut être raccourcie par un acte opératoire, cette tumeur initiale est le point de départ d'une généralisation sur la peau, dans les viscères, dans les lymphatiques, le sarcome mélanique se comportant vis-à-vis des ganglions comme le carcinome. Sa malignité est extrême et fatale; est-elle due à la mélanine qu'il renferme?

Je ne puis aborder ici complètement ce sujet; je me contenterai de rappeler que deux opinions se partagent la faveur des histologistes.

D'après la première, la mélanine proviendrait d'une élaboration particulière aux cellules où le pigment se dépose; en faveur de cette opinion professée par Cornil et Ranvier, Lebert, Robin, Heurtaux, on invoque ce fait que, chez l'homme, l'apparition du pigment peut se faire loin du système vasculaire et que les granulations se montrent souvent noires d'emblée sans passer par les étapes de l'hématine.

D'après la seconde opinion, la mélanine ne serait autre chose que le pigment hématique modifié. Cette opinion, professée par Rokitansky, Köelliker, Rindfleisch, a été soutenue par Gussenbauer. Pour Pilliet, la mélanine ne serait que du pigment sanguin transformé par les cellules rondes du sarcome.

En terminant ce chapitre, je dois faire une remarque. Nous venons d'étudier le mélano-sarcome débutant par la peau; en dehors de la peau, il semble que le sarcome mélanique ne puisse débiter que par la choroïde. Dans ce dernier

cas, la peau peut être prise secondairement. Mais, phénomène remarquable, lorsque le mélando-sarcome débute par la peau, on n'observe jamais de propagation à l'orbite.

V. — De la sarcomatose cutanée secondaire.

Sarcomes primitifs localisés non mélaniques et sarcomatosé cutanée secondaire.

Jusqu'ici j'ai décrit les sarcomes idiopathiques à éclosion simultanée en plusieurs points de la peau ; je dois dire quelques mots :

1° du sarcome cutané primitif, non mélanique, à foyer unique, et de la possibilité d'une sarcomatose cutanée secondaire à ce néoplasme initial ;

2° de la polysarcomatose cutanée consécutive à une tumeur initiale, qu'elle soit viscérale, ganglionnaire, osseuse.

1° *Sarcome cutané primitif, non mélanique, à foyer unique. Possibilité de la sarcomatose cutanée secondaire.*

— Le sarcome localisé primitif de la peau n'est pas une affection rare ; mais il est difficile d'établir une statistique exacte, car beaucoup de ces lésions isolées échappent à l'observation du dermatologiste, les malades atteints d'une tumeur localisée se soumettant à l'intervention chirurgicale.

Le sarcome cutané, localisé, non mélanique, peut naître sur un *nœvus* irrité, excorié par des actions mécaniques, sur un point longtemps atteint d'eczéma ou sur la peau saine. Son siège topographique est variable ; il semble pourtant avoir une certaine prédilection pour les extrémités. Quant à son siège anatomique, c'est dans le derme et l'hypoderme qu'il paraît se développer (Fig. 61).

Une fois formée, la tumeur présente un volume variable, mais ne dépassant jamais celui d'une orange, à consistance dure, d'aspect rugueux, et sur laquelle l'épiderme est ordinairement normal, quelquefois exulcéré. La colo-



FIG. 61. — Fibro-sarcome du pied, ayant pris naissance dans les parties molles de la région dorsale. (Musée de l'hôpital Saint-Louis, n° 2099.)

ration de cette tumeur est, en général, celle de la peau normale; dans quelques cas, il survient une coloration rouge, qui semble provenir des irritations mécaniques ou chimiques faites ou non dans un but thérapeutique. Une ulcération véritable peut être observée, et, dans ce cas, le diagnostic est souvent des plus difficiles ⁽¹⁾.

Les éléments fondamentaux qui constituent ces tumeurs sont variables; ce sont tantôt des cellules fusiformes, tantôt des cellules rondes; on y rencontre, dans certains cas, quelques cellules géantes. Sauf dans une observation de Köbner, on ne constate jamais ni état télangiectasique, ni présence de pigment sanguin.

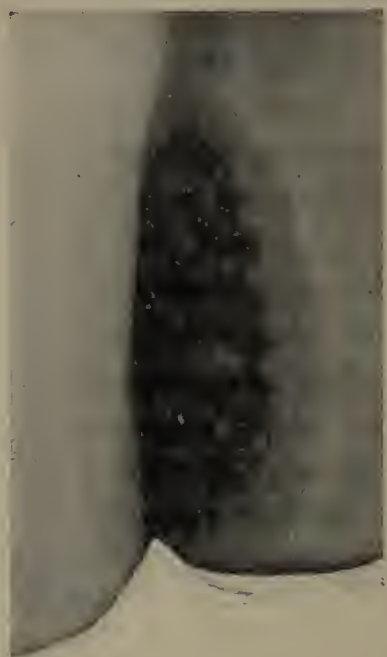


FIG. 62. — Sarcome adénoïde de la région périnéale, ayant simulé au début un chancre syphilitique géant. (Musée de l'hôpital Saint-Louis, n°1800.) (Du Castel.)

Au point de vue de son évolution, ce sarcome cutané localisé peut végéter longtemps sur place sans se généraliser, et même guérir totalement par une ablation complète. Il peut se généraliser soit à la suite d'un acte opératoire incomplet ou maladroit, soit quelques mois ou quelques années après une opération complète; dans ce dernier cas, l'apparition d'une nouvelle tumeur se fait non loin de la première; une nouvelle ablation peut être suivie d'autres récidives et, finalement, d'un envahissement progressif de tout le corps, mais principalement sur le tronc. La sarcomatose cutanée secondaire est alors constituée; elle

peut frapper aussi les viscères, surtout le foie. Cette généralisation est précédée par l'altération du système lymphatique, sans qu'il soit prouvé que ce dernier en soit le conducteur.

Le pronostic du sarcome localisé primitif est moins grave que celui des autres formes de sarcomes, en ce sens que les observations montrent qu'une intervention chirurgicale radicale peut amener la guérison parfaite de la maladie. Mais il faut éviter toutes les interventions incomplètes telles que : applications de caustiques, destructions partielles et superficielles; la seule conduite qui soit imposée par l'examen des faits est une ablation radicale dépassant de beaucoup les limites du mal (amputation d'un doigt, d'un membre).

2° *Tumeur primitive viscérale ou ganglionnaire.* — *Sarcomatose cutanée secondaire.* — Au lieu de se développer sur un nævus, sur une verrue ou sur la peau saine, le sarcome localisé primitif, qui sera suivi plus tard d'une généralisation à toute l'économie, sur les téguments, dans les viscères, dans les ganglions, peut siéger d'emblée soit dans un viscère quelconque, soit dans

⁽¹⁾ DEFONTAINE, *Soc. de chir.*, t. XII, 1888.

les ganglions, soit dans les os. La sarcomatose cutanée est alors dans ces cas secondaire; cette forme particulière a bien été étudiée par Köbner.

Le siège primitif du sarcome est variable (testicules, rein, rectum, parotide, ganglions axillaires, etc.). Au point de vue histologique, le sarcome est fusocellulaire ou à cellules rondes. La généralisation cutanée et viscérale se produit dans deux conditions différentes : spontanément ou à la suite d'extirpation répétée ou non de la tumeur primitive.

Quelquefois l'affection commence d'une façon insidieuse, ce sont les nodosités cutanées et les troubles digestifs qui attirent l'attention du malade, la tumeur viscérale n'ayant pu être reconnue, on croit qu'il s'agit d'une polysarcomatose cutanée primitive.

L'apparition des tumeurs cutanées semble se faire dix-huit mois à deux ans après le début de la néoplasie initiale; leur nombre est très variable; peu nombreuse d'abord, la pullulation continue à se faire et on finit par en compter de 50 à 100 et même davantage. Elles siègent sans ordre et symétrie, principalement sur le tronc; elles sont discrètes ou manquent totalement sur la face et les membres. Comme volume, les tumeurs varient de la grosseur d'un grain de chènevis, à celui d'un pois, d'un œuf de pigeon. Les petites sont plates, lenticulaires ou orbiculaires, les plus volumineuses, sphéroïdales. Toutes ont des bords arrondis; elles sont dures ou plutôt fermes d'une manière uniforme. Leur indolence est absolue; à leur niveau la peau est normale pour les petites; elle est rosée, rouge pour les plus grosses.

Comme siège anatomique, elles sont situées les unes dans l'épaisseur du derme en se prolongeant en partie dans l'hypoderme; les autres siègent plus profondément dans le tissu cellulaire sous-cutané. Dans le premier cas, elles ne sont pas mobiles, mais quand elles sont hypodermiques, la peau est libre en général d'adhérences et glisse facilement sur elles; elles sont elles-mêmes mobiles sur les parties sous-jacentes.

Au point de vue de leur structure, elles sont semblables à la tumeur primitive. Le système ganglionnaire paraît sain dans la moitié des cas. Enfin, on ne trouve pas de leucoeythémie.

L'évolution des tumeurs cutanées est en rapport avec la marche de la maladie; ou bien elles restent stationnaires, ou leur pullulation n'est pas arrêtée, ou bien enfin les plus anciennes diminuent de volume pendant que de nouvelles apparaissent. Quelquefois, en même temps que l'affection s'aggrave, il se fait une poussée douloureuse du côté de toutes les tumeurs; mais elles s'ulcèrent très rarement. Cette complication ne survient que pour quelques-unes d'entre elles et lorsque la cachexie est déjà avancée. Un symptôme que l'on retrouve, au contraire, mentionné dans un certain nombre d'observations et qui montre bien la malignité de ces productions morbides, c'est la récurrence des tumeurs enlevées soit dans un but thérapeutique, soit pour éclairer le diagnostic.

La terminaison fatale survient non par le fait de la présence des tumeurs cutanées, mais à la suite de la généralisation viscérale néoplasique. Pendant

la vie, d'après les phénomènes observés, on peut prévoir dans quels organes ces productions seront trouvées à l'autopsie. La durée de la sarcomatose viscérale et cutanée varie entre six mois et deux ans après la constatation des tumeurs de la peau. Quant au mode de généralisation de la maladie, de l'organe primitivement atteint à la surface cutanée, il est admis que la propagation ne se fait pas par le système lymphatique mais bien par la voie sanguine.

Diagnostic général des sarcomes de la peau. — On pourrait à la rigueur diviser ce diagnostic en clinique et en anatomique. On doit, en effet, pratiquer presque toujours l'examen histologique des productions morbides quand on soupçonne l'existence d'un sarcome, je dirais même de toute tumeur de la peau quelle qu'elle soit; car comme l'a démontré E. Besnier, pour que le diagnostic soit certain, il faut faire l'anatomie vivante des tumeurs (examen biopsique ou biopsie, selon l'expression qu'il a créée). Cet examen histologique peut présenter d'ailleurs de réelles difficultés d'interprétation; nous n'y reviendrons pas et nous envisagerons seulement ici la question du diagnostic au point de vue purement clinique.

Les diverses tumeurs des téguments avec lesquelles on pourrait confondre les sarcomes de la peau sont d'abord des productions assez faciles à éliminer, telles que les cysticerques, la morve, les gommes syphilitiques et tuberculeuses, le lupus, la lèpre, les nodosités rhumatismales, les névromes, les chéloïdes sous-cutanées, l'asphyxie locale des extrémités. Puis viennent des néoplasmes d'un diagnostic plus délicat; tels sont les fibromes, les fibro-lipomes, les myomes, les adénomes, le carcinome, le mycosis fongoïde à tumeurs d'emblée, les sarcoïdes.

Les *cysticerques* de la peau et du tissu cellulaire sous-cutané forment des tumeurs plus ou moins nombreuses, d'une grosseur très variable, mais ayant le plus souvent les dimensions d'un pois ou d'une noisette. Elles sont d'ordinaire globuleuses, plus élastiques que les tumeurs sarcomateuses, parfois même elles sont fluctuantes; cependant elles peuvent avoir la même consistance qu'elles et être confondues avec ces néoplasies surtout lorsqu'elles siègent dans le tissu cellulaire sous-cutané. A leur niveau, la peau ne subit jamais de changement de coloration, ce qui permet toujours de les différencier du sarcome quand elles sont intra-dermiques. Elles en diffèrent également par leur évolution beaucoup plus lente et surtout par ce fait qu'une ponction exploratrice permet, dans l'immense majorité des cas, d'en retirer un liquide caractéristique. Inutile d'ajouter qu'en cas de doute, la biopsie tranchera toujours la question.

Les symptômes généraux de la *morve*, son étiologie, les caractères mêmes des lésions cutanées qu'elle produit sont tellement différents de ceux des sarcomes qu'il n'est nullement besoin d'insister sur le diagnostic différentiel de ces deux affections.

Les *gommes syphilitiques* ont une évolution plus rapide que les tumeurs sarcomateuses : sous-cutanées elles grossissent rapidement, finissent par

intéresser la peau, qui rougit, s'enflamme, puis s'ulcère ; intra-cutanées, elles sont d'ordinaire un peu moins volumineuses que les précédentes, mais évoluent en un laps de temps plus court. Leur nombre d'ordinaire assez restreint, leur coloration assez spéciale, parfois même leur mode de groupement, les douleurs périodiques dont elles peuvent s'accompagner, leur consistance ferme au début, puis de plus en plus molle, leurs ulcérations si caractéristiques, les antécédents des malades, enfin en cas de doute l'action rapide du traitement spécifique permettront toujours d'établir assez vite le diagnostic. On ne pourrait guère d'ailleurs les confondre qu'avec la variété de sarcome à tumeurs hypodermiques, mais la coloration des téguments au niveau des tumeurs sarcomateuses intra-cutanées en fera reconnaître presque toujours d'emblée la nature.

Rien dans la sarcomatose cutanée idiopathique généralisée ne rappelle les *gommes scrofuleuses* dont la localisation, l'aspect, la consistance, le mode d'ulcération sont si spéciaux. Quant au *sarcoïde multiple* ⁽¹⁾ bénin, de la peau de Bœck, le diagnostic clinique avec les sarcomes est des plus délicats, mais l'évolution bénigne et les caractères anatomo-histologiques du sarcoïde permettent d'établir ce diagnostic. L'affection se présente, en effet, sous deux variétés : une variété à gros nodules et une à petits nodules ou à papules. La première siège sur la tête, au niveau de la face, sur le dos et les surfaces d'extension des extrémités supérieures et inférieures. Les nodules existent au début dans la profondeur de la peau, se portent vers les parties superficielles des téguments pour former des plaques irrégulières, s'étendant très lentement pendant plusieurs années. Ces plaques s'affaissent à leur partie centrale, présentant à leur périphérie une bordure jaunâtre très étroite et progressive ; l'infiltration dermique finit par disparaître en laissant une surface cicatricielle très superficielle ; mais la bordure jaunâtre, laissée sans traitement, continue de s'étendre pendant des années. La variété de sarcoïde à petits nodules ou variété papuleuse siège principalement sur la face, les surfaces d'extension des extrémités supérieures et présente un aspect semblable au *lupus folliculaire disséminé* de Tilbury Fox. Les préparations histologiques révèlent une infiltration des tissus par des éléments sarcoïdes avec cellules géantes et qui ont une disposition et une orientation spéciales. Bœck et Darier s'accordent à considérer ce que le premier appelle sarcoïde comme identique à la tumeur que Darier a décrite sous le nom de tuberculide nodulaire.

La *lèpre tuberculeuse* avec sa tendance à se localiser surtout aux extrémités et au visage doit être différenciée du sarcome débutant par les mains. Mais dans la plupart des cas, on n'aura pas besoin de la biopsie pour faire le diagnostic. Les tubercules lépreux ont, en effet, une coloration jaunâtre, parfois un peu rosée, quelquefois seulement brunâtre ; ils n'ont pas tout à fait la même teinte que le sarcome, ils sont bien nettement intra-cutanés et font une saillie notable au-dessus du niveau des téguments. Les lépromes sont constitués soit par des nodosités isolées, soit par des plaques plus ou moins éten-

(1) C. BOECK, *Journal of cutan. and genito-urin. diseases*. New-York, décembre 1899.

dues, en général oblongues, présentant de légères bosselures à leur surface. Enfin un caractère différentiel des plus importants, c'est que la sensibilité est modifiée et le plus souvent abolie au niveau des tubercules lépreux. L'ensemble des phénomènes morbides, présentés par le malade : léontiasis, plaques anesthésiques, état des nerfs cubitiaux, difformités des extrémités, localisation de l'éruption, permettront le plus souvent de faire le diagnostic, s'il y avait des doutes, la biopsie les dissipera en décelant la présence du bacille de Hansen.

Les *nodosités rhumatismales* peuvent, comme on le sait, être divisées au point de vue de leur évolution en deux grandes catégories : les unes éphémères apparaissant et disparaissant en quelques heures et par conséquent impossibles à confondre avec de véritables tumeurs de la peau ; les autres plus stables et pouvant persister plusieurs jours et même plusieurs semaines. Celles-ci sont quelquefois intra-dermiques, le plus souvent sous-dermiques et siègent dans les plans fibreux profonds. Elles sont de grosseur variable, d'un pois à une noisette et même plus, dures, bien limitées, un peu douloureuses, quelquefois très sensibles à la pression. Elles ressemblent surtout à des fibromes ou à des gommes syphilitiques. Mais n'ayant ni la couleur, ni surtout l'évolution du sarcome, il suffit, en cas de doute, d'observer pendant quelque temps le malade pour arriver à poser le diagnostic d'une manière certaine.

Les *névromes de la peau* constituent une affection des plus rares. Ils sont caractérisés par des nodules plus ou moins bien délimités, arrondis d'ordinaire, de la grosseur d'un pois à une noisette, d'une consistance dure et élastique. On ne peut guère les confondre avec des tumeurs sarcomateuses, car ils sont presque toujours limités à un membre, disposés selon le trajet des filets nerveux et ils sont le siège de douleurs excessivement violentes, spontanées et surtout survenant sous l'influence de la moindre excitation.

Les mêmes caractères permettent de reconnaître d'emblée les *tubercules sous-cutanés douloureux*.

Les variétés ordinaires de la *chéloïde* se distinguent aisément du sarcome ; il n'en est plus de même de la *chéloïde sous-cutanée*. Celle-ci prend, en effet, naissance dans le chorion et même dans le tissu cellulaire sous-cutané et ne tend jamais à former les plaques surélevées et bosselées qui caractérisent le type vulgaire : elle est simplement constituée par des plaques indurées qui peuvent être le siège des mêmes douleurs et des mêmes démangeaisons que les chéloïdes ordinaires ; l'examen microscopique ne révèle dans leur structure que du tissu fibreux pur.

De Amicis a insisté sur le diagnostic différentiel du sarcome qui débute par les extrémités avec l'*asphyxie locale* et la gangrène symétrique des extrémités. Dans l'*asphyxie locale*, la coloration des téguments est le seul symptôme qui rappelle un peu les sarcomes ; la marche de l'affection, sa localisation si spéciale, l'absence de tumeurs proprement dites, la diffusion, le peu de limites précises des lésions, tous ces signes si caractéristiques permettront d'affirmer le diagnostic.

Le diagnostic de la sarcomatose avec la *neuro-fibromatose généralisée* présente rarement des difficultés; celle-ci est, en effet, une maladie congénitale caractérisée par le développement de naevi pigmentaires et de fibromes cutanés et hypodermiques. Aux symptômes cutanés s'associent régulièrement des troubles nerveux d'origine centrale, troubles psychiques, moteurs et sensitifs, et presque toujours on constate un retard dans le développement général de l'organisme, de la scoliose, etc. C'est une affection en quelque sorte immobile, sans évolution; cependant il est assez fréquent de voir un de ces fibromes prendre tout à coup un accroissement considérable qui tantôt conserve la structure du fibrome, tantôt devient sarcomateux, épithéliomateux. C'est dans ce dernier cas qu'un histologiste non prévenu, examinant la tumeur majeure, pourrait affirmer qu'il s'agit là de sarcomatose.

Les *dermatomyomes* ou *myomes de la peau* sont caractérisés par des tumeurs plus ou moins nombreuses, parfois localisées en une région du corps, parfois généralisées et disséminées sur presque toute l'étendue des téguments. Elles sont plus ou moins saillantes, intra-cutanées, quelquefois volumineuses, sessiles ou pédiculées; leur évolution est des plus lentes, elles restent pendant longtemps stationnaires, ne subissant aucune phase régressive, ne disparaissant pas spontanément. Ces divers caractères permettront de les reconnaître; en cas d'hésitation, il est facile de pratiquer la biopsie et de constater que ces tumeurs sont presque entièrement constituées par des fibres musculaires lisses.

Le *carcinome de la peau* est caractérisé par des nodules plus ou moins volumineux, variant comme dimensions de celle d'une grosse tête d'épingle à celle d'une noisette, fermes au toucher, d'un rouge rosé ou d'un rouge brun, d'abord isolés, puis devenant peu à peu confluents de façon à former des masses irrégulières, mamelonnées, qui peuvent s'ulcérer, bourgeonner, devenir fongueuses. Cet aspect est assez caractéristique, mais il est surtout un grand fait clinique qui domine toute l'histoire pathologique du cancer de la peau, c'est que cette affection est le plus souvent, pour ne pas dire toujours, consécutive à un cancer viscéral, ou à un cancer du sein, souvent à une récurrence de ce cancer après ablation. On voit alors la lésion cutanée partir de la cicatrice, s'étendre peu à peu, gagnant de proche en proche, faisant tache d'huile pour ainsi dire. Cette marche est donc bien différente de celle de la sarcomatose généralisée de la peau.

Le *mycosis fongoïde à tumeurs d'emblée* de Vidal et Brocq est au point de vue clinique caractérisé par des tumeurs bien limitées, siégeant surtout au cuir chevelu, à la face ou sur le tronc, elles sont discrètes sur les membres; leur volume varie d'un pois à une noisette, mais elles peuvent atteindre de grandes dimensions: un œuf de pigeon, un œuf de poule, le volume du poing; elles sont alors formées par l'agglomération de tumeurs plus petites. Leur origine est superficielle, elles naissent dans le corps papillaire et, symptôme important, elles s'ulcèrent spontanément. L'ulcération siège au sommet de la néoplasie, ses bords sont anfractueux, décollés, le fond est sanieux, il en sort

une matière puriforme, blanchâtre, elle se vide peu à peu, la coque s'affaisse et tombe en putrilage comme celle d'un kyste sébacé en suppuration. Cette ulcération peut se cicatriser spontanément, mais la surface peut s'ulcérer de nouveau. Histologiquement elles sont caractérisées par des amas de cellules rondes séparées par un réticulum très net. Mais cliniquement la grande différence entre la sarcomatose généralisée et les tumeurs mycosiques d'emblée, réside dans l'ulcération ⁽¹⁾.

Traitement des sarcomes de la peau. — Les sarcomes sont des tumeurs malignes dont la terminaison est fatale; leur durée est seulement plus ou moins rapide suivant l'âge du malade, suivant l'espèce histologique du néoplasme. C'est une affection générale incurable, et il n'est pas possible d'espérer que l'extirpation des nodosités, faite à temps, puisse enrayer la marche de la maladie. Il n'existe actuellement, au point de vue médical, aucun traitement spécifique, aucune méthode sérothérapique permettant d'arrêter d'une manière sûre l'évolution de la sarcomatose.

Au point de vue chirurgical, une intervention n'est à pratiquer que pour les sarcomes localisés. L'acte opératoire doit être complet, il faut éviter toutes les interventions incomplètes, telles que : applications de caustiques, destructions partielles; la seule conduite qui soit imposée par les faits est l'ablation radicale, dépassant de beaucoup les limites du mal, amputation d'un doigt ou d'un membre. Dans ces cas la guérison peut être parfaite, surtout quand il s'agit de sarcome fasciculé. En cas de récurrence locale, après une première opération, une ablation nouvelle s'impose encore et cette deuxième intervention peut être suivie de guérison, comme dans un cas de Defontaine ⁽²⁾.

Pour le sarcome mélanique, il n'en est plus ainsi : on peut établir comme une règle, qui, jusqu'ici ne présente pas d'exception, que l'intervention opératoire a sur ce néoplasme la plus triste influence. Ce ne sont pas seulement des opérations incomplètes, maladroites, mais des ablations totales, radicales qui ont des effets désastreux. Rien n'est plus saisissant que l'unanimité des observateurs à cet égard; Busch qui en a été particulièrement frappé a donné à son mémoire le titre significatif « Du danger d'extirper les tumeurs mélaniques de la peau ». La conséquence la plus redoutable de l'intervention est la généralisation très rapide après l'acte opératoire; aussi faut-il considérer ces tumeurs comme de vrais *noli me tangere*.

L'abstention est d'autant plus la règle générale, que de nombreux faits démontrent qu'une tumeur mélanique à laquelle on ne touche pas, ne subit aucune modification pendant un délai de neuf à dix ans. C'est aussi ce que

⁽¹⁾ D'après un cas publié par Gastou sous le nom de *dermatose innommée*, à la *Société de dermat.*, du 5 juillet 1900, p. 250, il faudrait faire le diagnostic du sarcome (type Kaposi) avec le lichen plan hypertrophique. Quand nous vîmes ce malade, nous pensâmes pourtant qu'il s'agissait de sarcome pigmentaire multiple idiopathique. Kaposi, auquel fut présenté ce cas au Congrès international de Paris, 1900, n'hésita pas à dire « sarcoma mihi ».

⁽²⁾ DEFONTAINE, *Soc. de chir.*, t. XII, 1888.

les oculistes ont observé pour le mélanosarcome de la choroïde, qui devient d'un pronostic fatal après l'ablation.

Dans le sarcome pigmentaire multiple idiopathique, quand le début se fait d'emblée par les extrémités par plusieurs foyers, ou dans toute autre variété de sarcomes à éclosion simultanée en plusieurs points de la peau, il est certain que l'on ne peut songer à aucune opération. — Mais quand le début a lieu sur les extrémités, par une tumeur isolée, comme on l'observe dans quelques cas du type Kaposi, l'exérèse de ce nodule initial a été pratiquée; la récurrence ne s'est pas fait attendre plus de deux à trois mois, soit locale, soit en un point plus ou moins éloigné du premier siège, l'amputation du membre fut faite, mais quelques mois après, l'affection récidivait dans le moignon, la pullulation des tumeurs se produisait.

Avant de discuter l'influence de la médication interne, nous devons signaler l'électrolyse qui semble dans quelques cas avoir été pratiquée sans danger et avec un effet d'arrêt sur la tumeur. Brocq⁽¹⁾ a employé dans un certain nombre de tumeurs l'électrolyse négative, elle lui a donné de bons résultats dans trois cas de nævus mélanique de la face.

La médication interne qui a été le plus souvent employée, est la médication arsenicale. C'est la meilleure assurément, mais il ne faut pas cependant lui attribuer une trop grande valeur : l'arsenic a été donné dans certains cas pendant plusieurs années, sans qu'on ait pu constater le moindre effet soit au niveau des lésions cutanées, soit dans l'état général du malade. Dans d'autres cas, au contraire, on a observé la résolution des nodules; mais il ne faut pas oublier que cette résorption, cette atrophie se produisent sans aucune médication. Les observations de Schwimmer et de Kaposi sont très nettes à cet égard; Kaposi dans de nombreuses communications est revenu sur ce fait que dans le type de sarcome pigmentaire multiple idiopathique, l'arsenic donné à hautes doses ne produit aucun effet; il agit, au contraire, dans les cas semblables à ceux que Köbner a publiés et qui se rapprochent plus ou moins du mycosis fongoïde. Dans ces cas, on put voir disparaître un grand nombre de petites tumeurs laissant à leur place un état atrophique de la peau, semblable à celle de la sclérodermie. Que l'on cesse le traitement, la repullulation des tumeurs se produit; en le reprenant, elles disparaissent de nouveau⁽²⁾.

Pour obtenir ces résultats, l'arsenic a toujours été administré longtemps et à des doses très élevées soit par l'estomac, soit par injections sous-cutanées; c'est aujourd'hui la méthode hypodermique qui doit être employée, d'autant que par cette voie l'arsenic ne paraît pas déterminer de diarrhée. Köbner a fait pendant trois mois 51 injections qui représentent 8 grammes de liqueur

(1) BROCCQ, *Soe. franç. de derm.*, 7 nov. 1901.

(2) SAMUEL SHERWELL (*The american Journal of the med. sc.*, octobre 1892, p. 445) donnait 8 gouttes quatre fois par jour (soit 32) de quatre parties de liqueur de Fowler et de une partie de solution de Donovan. En augmentant progressivement, il est arrivé à 104, à 120 gouttes par jour, soit 6 centigrammes et demi par jour.

de Fowler. Après cette première période de traitement pendant laquelle les injections étaient de 4 gouttes, la dose fut progressivement augmentée; elles furent faites de 6, puis de 7 et demie, enfin de 9 gouttes, toujours additionnées d'une égale quantité d'eau distillée. Köbner arriva ainsi à avoir injecté depuis le début du traitement 14^{gr},75 de liqueur de Fowler. Après une suspension de quelques semaines, les injections furent reprises encore pendant deux mois, on injecta 6 grammes de la solution, de sorte qu'en totalité on employa 20^{gr},75, c'est-à-dire 28 centigrammes d'acide arsénieux pur.

Actuellement c'est surtout au cacodylate de soude ou à l'arrhénal que l'on s'adresse pour les injections hypodermiques; elles sont faites profondément dans la fesse tous les jours à la dose de 0^{gr},05 à 0^{gr},10 en séries de sept jours séparés par des intervalles égaux⁽¹⁾.

Il nous reste à dire quelques mots de la sérothérapie dans le traitement des sarcomes. Pour ceux⁽²⁾ qui considèrent les sarcomes comme ayant une origine infectieuse, c'est-à-dire comme étant produits par des micro-organismes encore indéterminés, la sérothérapie ou les injections de toxines microbiennes devaient avoir une action sur la marche de la sarcomatose et peut-être une influence curative. D'ailleurs le hasard avait déjà fait voir que certaines maladies infectieuses intercurrentes, la scarlatine, la fièvre typhoïde, le choléra, mais surtout l'érysipèle avaient produit des résultats accidentels. Quand l'agent pathogène de l'érysipèle fut connu et put être cultivé, Fehleisen en 1882 fit des inoculations à des malades atteints de sarcomes; d'autres l'imitèrent. Coley⁽³⁾ de New-York a fait connaître sa statistique comprenant ses cas personnels et d'autres antérieurs, au nombre de 17; parmi ces cas, il en est 8 où l'érysipèle a été artificiellement produit par des inoculations de cultures virulentes; la guérison aurait été obtenue dans deux cas; dans les autres les tumeurs ont d'abord diminué de volume pour reprendre leur marche quelque temps après. Enfin dans huit cas les inoculations n'ont pas produit d'érysipèle. Kreibich a injecté aussi des cultures stérilisées de streptocoques; chaque fois il y a eu élévation de température, mais pas de fonte appréciable de la tumeur. Galippe et Hallopeau⁽⁴⁾ ont observé un cas de guérison de sarcome de l'amygdale, de la cavité bucco-pharyngienne et de la face, dû à Biedert de Haguenau, suivi de guérison à la suite d'un érysipèle intercurrent. Quelle serait l'action de l'érysipèle? Pour les uns, les micro-orga-

(1) Les cacodylates et les autres composés organiques non toxiques remplacent désormais les anciens composés de l'arsenic minéral, dont ils permettent de multiplier les effets utiles sans en avoir les propriétés nocives. Le méthylarsinate disodique ou *arrhénal* contient 54,1 pour 100 de son poids d'arsenic métalloïdique, répondant à 45 pour 100 d'acide arsénieux. Malgré cette quantité relativement énorme d'arsenic, on peut donner, exceptionnellement il est vrai, ce médicament à un adulte à la dose de 200 milligrammes, et plus sans l'intoxiquer; mais la dose thérapeutique est de 25 à 100 milligrammes par jour. Il peut être indifféremment pris par la bouche ou en injections hypodermiques; elles ne sont pas douloureuses. (A. GAUTIER, *Aead. de méd.*, février 1902.)

(2) DELBET, *loc. cit.*

(3) W. B. COLEY, *Amer. Journal of the med. sc.*, 1895.

(4) GALIPPE et HALLOPEAU, *Ann. de dermat.*, 1898, p. 1117.

nismes érysipélateux et les modifications sanguines produites par eux détruisent directement le tissu sarcomateux, les autres croient à une destruction par le microbe de Fehleisen de l'agent infectieux encore indéterminé qui donne lieu à la production du sarcome.

La médication par la quinine, suivant la méthode de Jaboulay ⁽¹⁾, doit être rapprochée de la sérothérapie; elle pourra être essayée surtout dans les sarcomes mélaniques ⁽²⁾. Tous les deux jours et même tous les jours pendant huit jours on peut faire une injection intra-musculaire de 0,50, 0,60 de sulfochlorhydrate de quinine, les huit jours suivants donner deux à trois cachets par jour de 0,60 de quinine. Continuer ainsi plus ou moins longtemps suivant la tolérance des malades.

SARCOPE. — Étym. : de Σαρξ, chair et κοπτεω, couper.

Nom du parasite qui produit la gale de l'homme. C'est un arachnide, de l'ordre des acariens, famille des sarcoptides, tribu des sarcoptides psoriques, genre sarcopte, espèce *sarcoptes scabiei*, variété *hominis*.

Synonymie : *acarus humanus*, *subcutaneus*, *acarus scabiei*, etc.

Voir les articles : *Dermatozoaire*, t. I, p. 842, et *Gale*, t. II, p. 726.

SAURIASIS. — Étym. : de Σαῦρα, lézard. — Syn. : Ichtyose hyperkératosique, saurodermie.

Forme intense d'ichtyose dans laquelle les squames, larges, épaisses et dures, simulent la carapace des grands sauriens.

Voir l'article : *Ichtyose*, t. II, p. 855.

SCARLATINIFORME (ÉRYTHÈMES). — Besnier a décrit sous le nom d'érythèmes scarlatiniformes récidivants, en 1876, des érythèmes aigus ou subaigus qui se rapprochent des pyrexies érythémateuses par la *réaction générale*, parfois intense, qui les accompagne à leur début; de la scarlatine par les caractères de l'éruption, voire même quelquefois par des *localisations* ou des *complications* qui rendent l'assimilation plus étroite; mais que leurs conditions étiologiques et pathogéniques *variables*, leur durée *inéga*le, irrégulière, leur mode évolutif, leur *non-contagiosité* et leur *caractère récidivant*, ramènent beaucoup plus près des érythèmes proprement dits.

La délimitation précise de ce groupe est difficile, car, dans beaucoup de cas, les altérations tégumentaires dépassent le type conventionnel de l'érythème exsudatif pour affecter des caractères plus profonds, et se confondre,

(1) JABOULAY, *Soc. de chir. et Presse méd.*, n° 16, 1901.

(2) PÉCUS, Traitement de la mélanose chez le cheval par la quinine. (*Journ. de méd. et de chir. pratique*, p. 109, 1905).

par des transitions insensibles, avec les dermites ou dermatites érythrodermiques les plus nettes, à ce point que l'on ne saurait dire où finissent les érythèmes scarlatiniformes et où commencent les dermites. En outre, quelques-unes de ces érythrodermies semblent naître de conditions autochtones ou individuelles, mais beaucoup d'entre elles se reliaient si étroitement à des intoxications médicamenteuses ou à des irritations externes, que leur conception nosologique est devenue assez compliquée.

Voir les articles : *Éruptions médicamenteuses*, t. II, p. 451, et *Érythème*, t. II, p. 504.

SCARLATINOÏDES. — Besnier attribue ce nom à des érythèmes *secondaires*, vraiment scarlatinoïdes par la rapidité de l'invasion, la réaction fébrile, l'hyperthermie, les localisations muqueuses et viscérales, les accidents graves et le mode évolutif; sauf leur desquamativité souvent hâtive, ces éruptions sont entièrement scarlatines.

Toujours consécutifs à une affection infectieuse, le plus habituellement pyrétique, ces érythèmes n'en constituent qu'une localisation à la peau, ou une complication proprement dite, selon qu'ils naissent eux-mêmes de l'élément infectieux primitif, ou qu'ils procèdent d'une autotoxémie deutéropathique, ou d'une toxémie médicamenteuse ou alimentaire.

Le puerpérisme infectieux, la septicémie chirurgicale (scarlatinoïdes traumatiques), le gonohémie, etc., sont au premier rang des états pathologiques au cours desquels on les voit survenir *sous l'action de l'un des modes divers ci-dessus indiqués*.

Voir l'article : *Érythèmes*, t. II, p. 504.

SCLÉRÈME. — Étym. : de Σκληρός, dur. — Syn. : de sclérodermie.

Certains auteurs, Kaposi entre autres, attribuent le seul nom de sclérodermie à la sclérose cutanée des adultes et réservent la désignation de sclérème à une affection voisine qui survient chez le nouveau-né.

Voir l'article : *Sclérodermie*.

SCLÉRÉMIE. — Étym. : de Σκληρός, dur.

Besnier désigne par ce nom la forme diffuse et généralisée de la sclérose cutanée des adultes.

Voir l'article : *Sclérodermie*.

SCLÉRODACTYLIE. — Étym. : de Σκληρός, dur, et Δάκτυλος, doigt.

Une des variétés les plus importantes de la sclérodermie progressive chronique, où le processus scléreux se localise pendant toute la durée de son évolution aux extrémités supérieures.

Voir l'article : *Sclérodermie*.

TOME II

1 vol. grand in-8° de 1060 pages, avec 168 figures en noir et 21 planches en couleurs
richement cartonné toile. 40 fr.

ECZÈMA — ÉLECTRICITÉ — ÉLÉPHANTIASIS
ÉPITHÉLIOMES — ÉRUPTIONS ARTIFICIELLES — ÉRYTHÈMES
ÉRYTHRASMA — ÉRYTHRODERMIES — ESTHIOMÈNE
FAVUS — FOLLICULITES — FURONCULOSE — GALE — GANGRÈNE CUTANÉE
GERÇURES — GREFFES — HÉMATODERMITES — HERPÈS
HYDROA VACCINIFORME — ICHTHYOSE — IMPÉTIGO
KÉRATODERMIE SYMÉTRIQUE — KÉRATOSE PILAIRE — LANGUE

TOME III

1 vol. grand in-8° de 920 pages, avec 212 figures en noir et 19 planches en couleurs,
richement cartonné toile. 40 fr.

LÈPRE — LICHENS — LUPUS — LYMPHADÉNIE CUTANÉE — LYMPHANGIOMES
PIED DE MADURA — MALADIES DES ONGLES — MÉLANODERMIES — MILIUM
MOLLUSCUM CONTAGIOSUM — MORVE — MYCOSIS FONGOÏDE — NÆVI
NODOSITÉS CUTANÉES — ŒDÈME — PELADE — PELLAGRE — PEMPHIGUS
PHTIRIASES — PIAN — PITYRIASIS

TOME IV

1 vol. grand in-8° de 934 pages, avec 213 figures en noir et 25 planches en couleurs,
richement cartonné toile. 40 fr.

POILS — POROKÉRATOSE — PRURIGO — PSORIASIS — PSOROSPERMOSE
PURPURA — RHINOSCLÉROME — SARCOMES — SCLÉRODERMIE — SÉBORRHÉE
SÉBORRHÉIDES — SENSIBILITÉ (TROUBLES DE LA)
SUDORIPARES (MALADIES DES GLANDES) — TATOUAGES — TÉLANGIECTASIE
TOKELAU — TRICHOPHYTIE — TROPHONÉVROSES — TUBERCULOSES
TUMEURS DE LA PEAU — ULCÈRES DE JAMBE — ULCÈRES DES PAYS CHAUDS
URTICAIRE — URTICAIRE PIGMENTAIRE — VERGETURES — VERRUES — VERRUGA
VITILIGO — XANTHOMES — XERODERMA — ZONA

